TUMORILE UNGHIULUI PONTOCEREBELOS

PROF. DR. GORGAN MIRCEA

18 februarie 2010

DIAGNOSTICUL DE TUMORĂ DE UNGHI PONTOCEREBELOS (UPC)

Are mai multe etape:

- diagnosticul clinic de proces expansiv de unghi pontocerebelos (UPC)
- dovada afectării nervilor cranieni în UPC
- confirmarea tumorii în UPC
- eliminarea unei patologii cu simptome asemănătoare dar care nu este tip tumora a UPC.

AFECTAREA NERVILOR CRANIENI

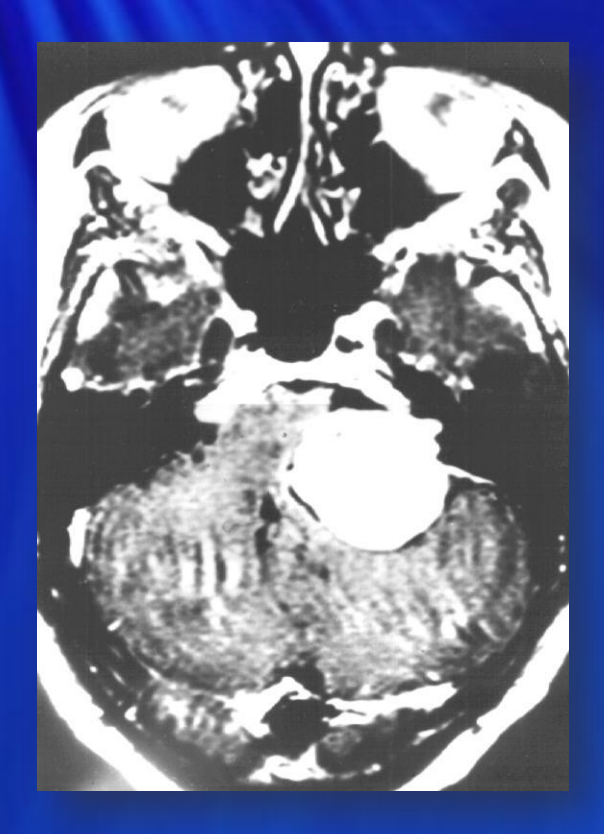
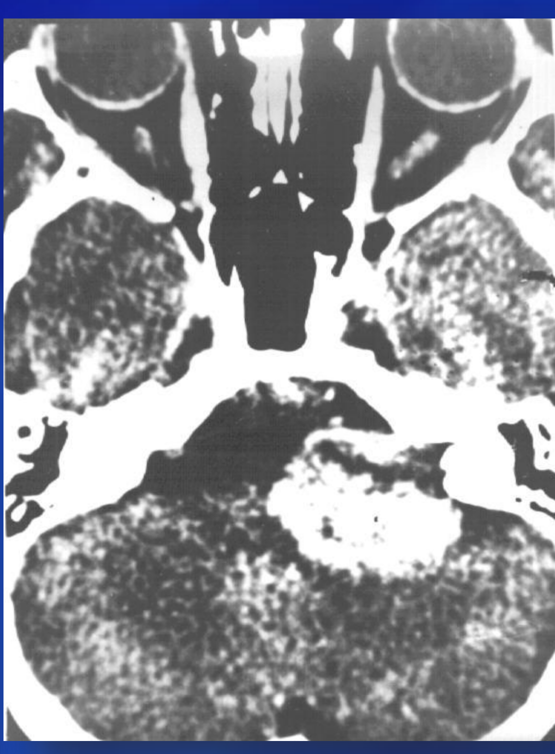
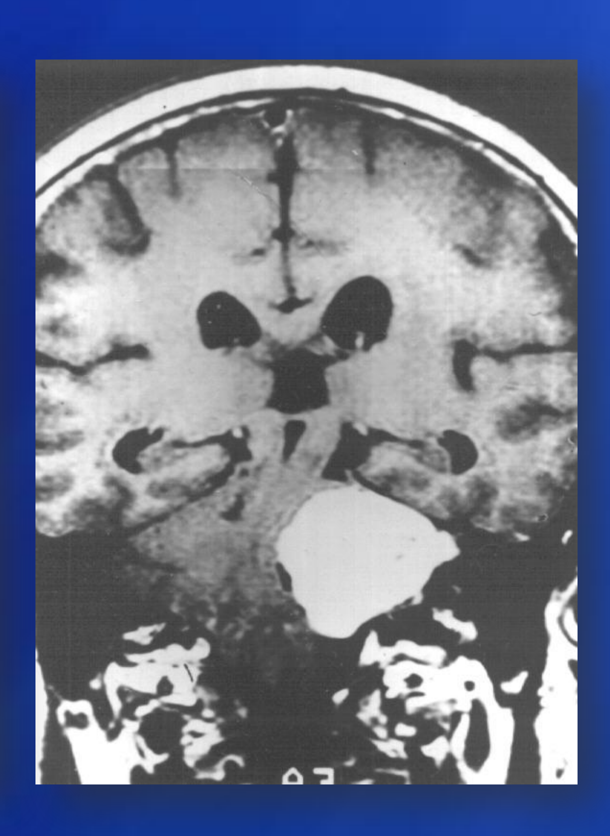
- ***nervul cohlear*** - surditate de percepţie de tip retrocohlear
- ***nervul vestibular*** – hipo - sau areflexie vestibulară
- ***nervul facial*** - EMG
- ***nervul trigemen*** - reflexul clipitului sau reflexul trigemino - facial

CONFIRMAREA TUMORII ÎN UPC

- Radiografia stâncii
- Examenul CT cerebral (N + K) şi cu fereastră osoasă
- Examenul IRM
- Angiografia
- PEA

CONFIRMAREA TUMORII IN UPC

- Examenul imagistic

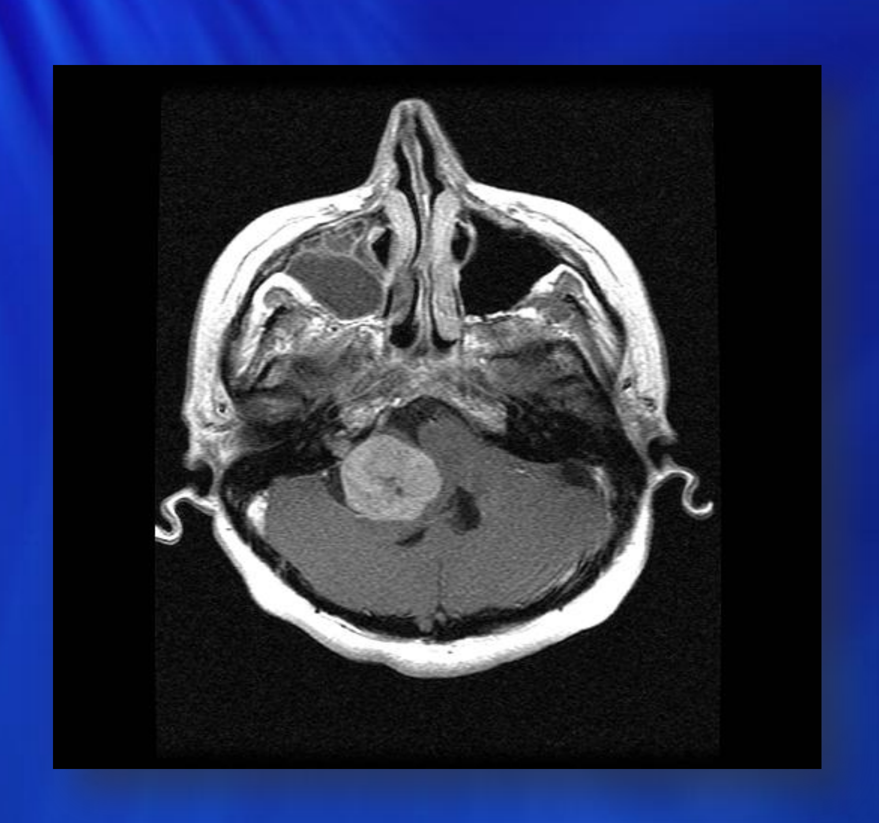




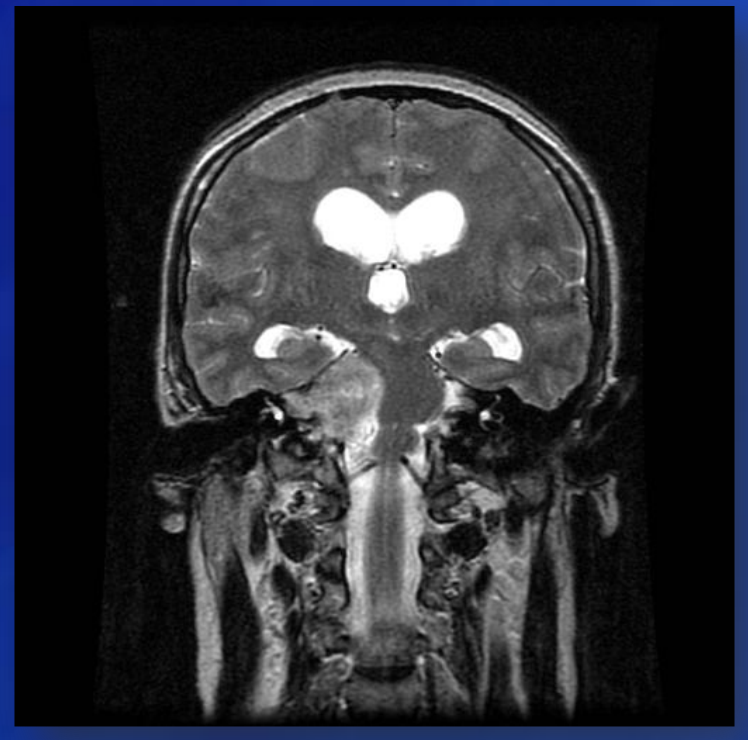
PRECIZAREA NATURII TUMORII ÎN UPC

- Aspect CT
- Aspect IRM
- Rx standard şi tomografia stâncii
- Meato - cisternografia
- Angiografia

PRECIZAREA NATURII TUMORII ÎN UPC

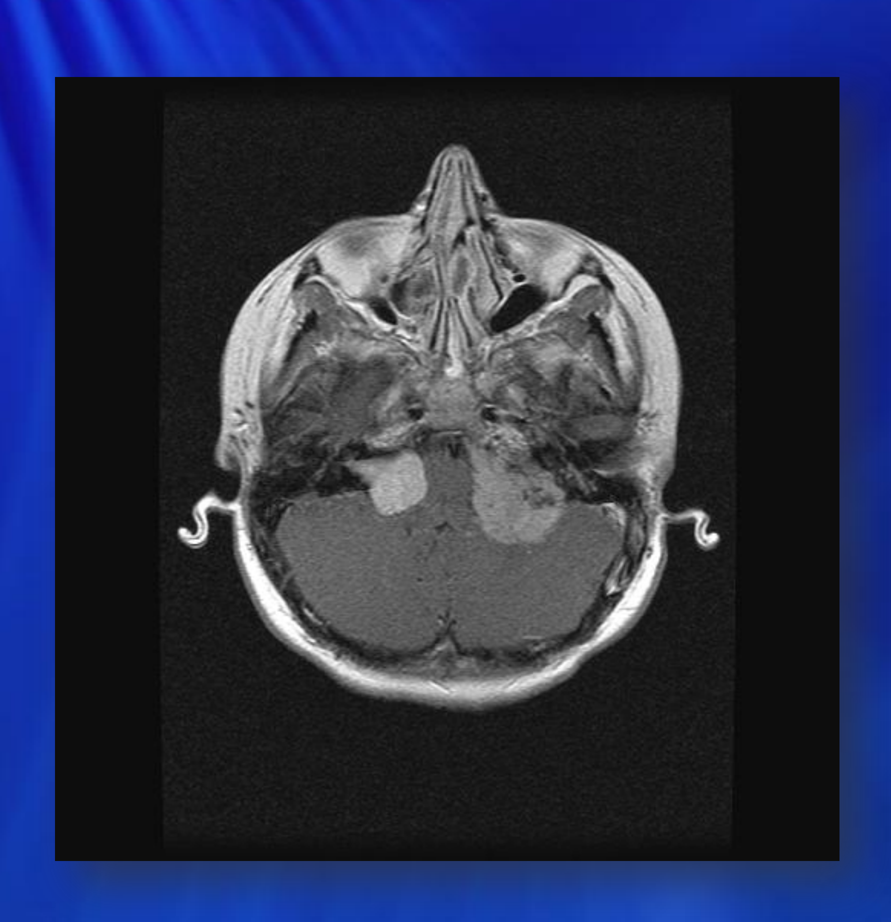
- Neurinom acustic - IRM

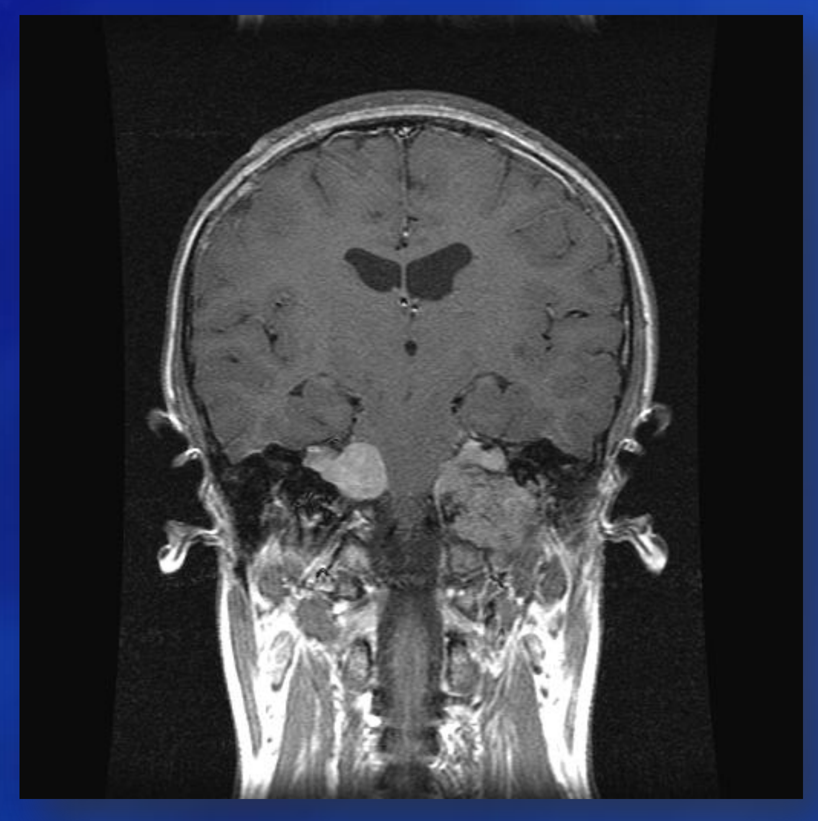




PRECIZAREA NATURII TUMORII ÎN UPC

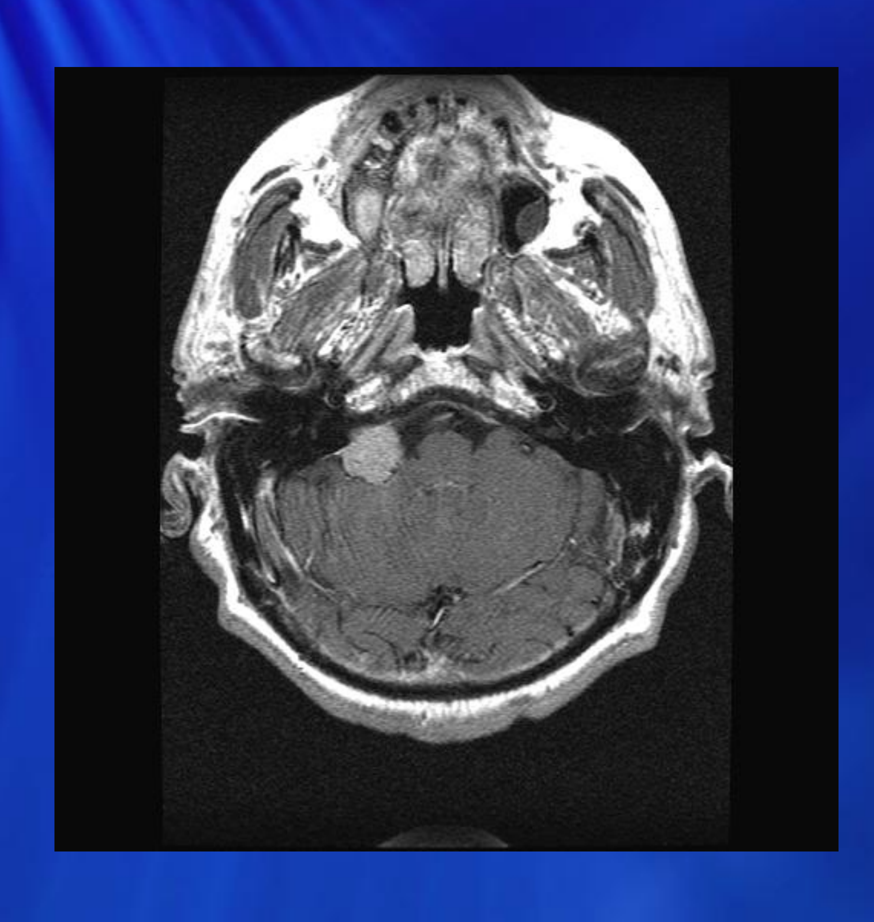
- Neurinom acustic bilateral- IRM

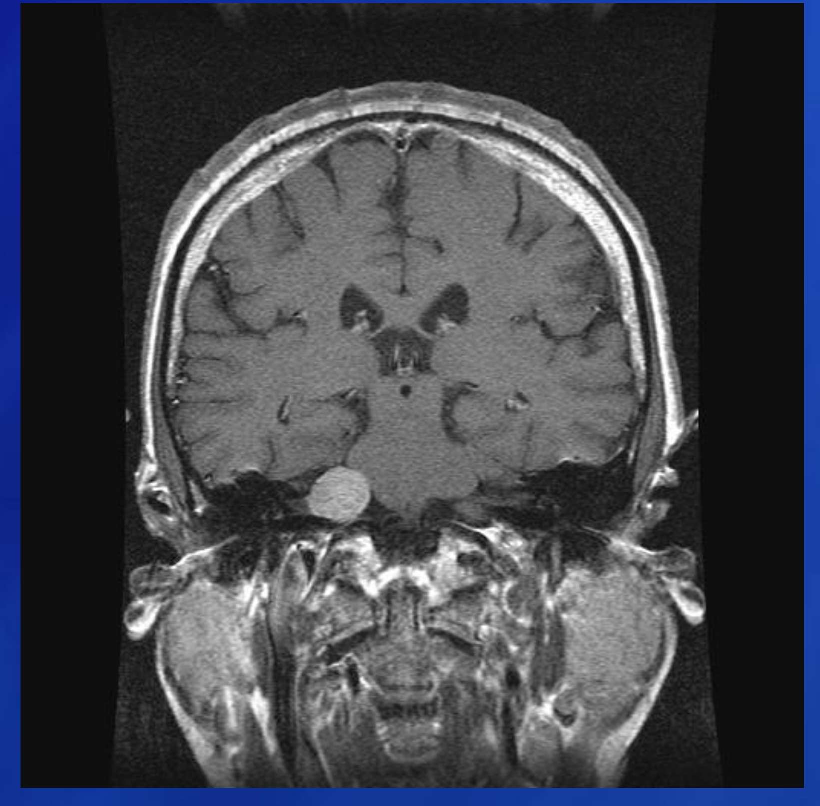




PRECIZAREA NATURII TUMORII ÎN UPC

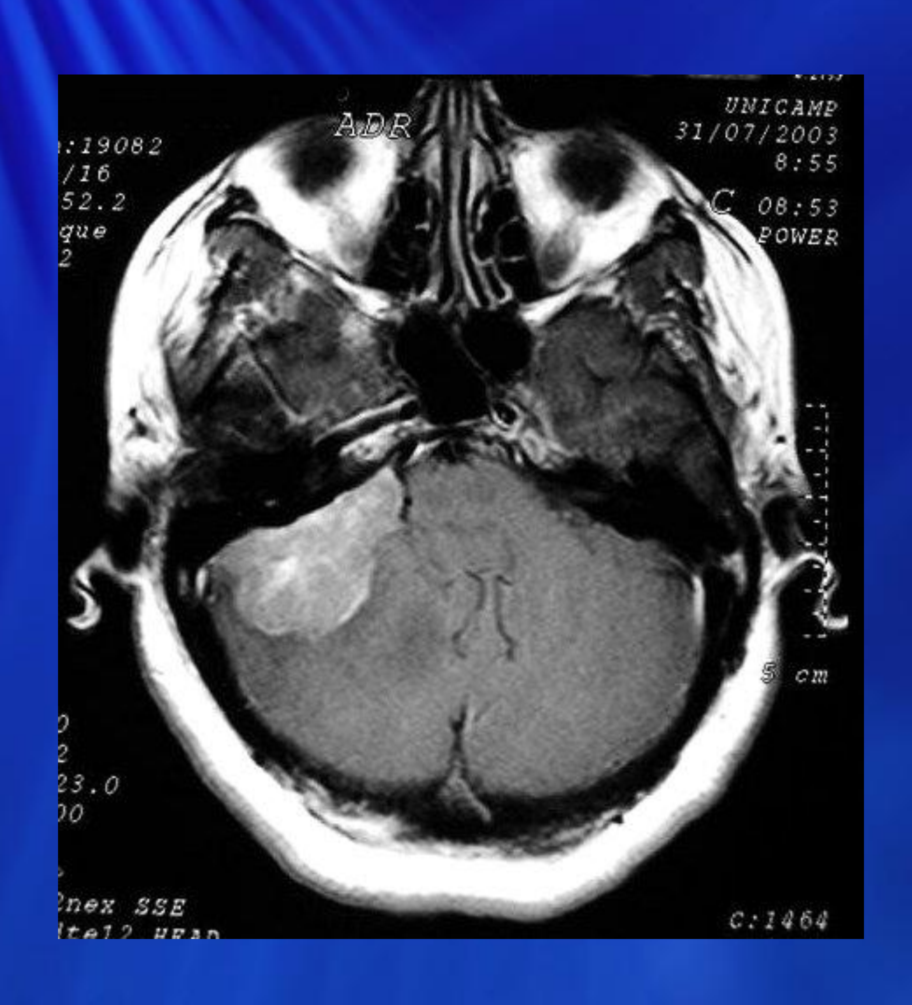
- Meningiom - IRM

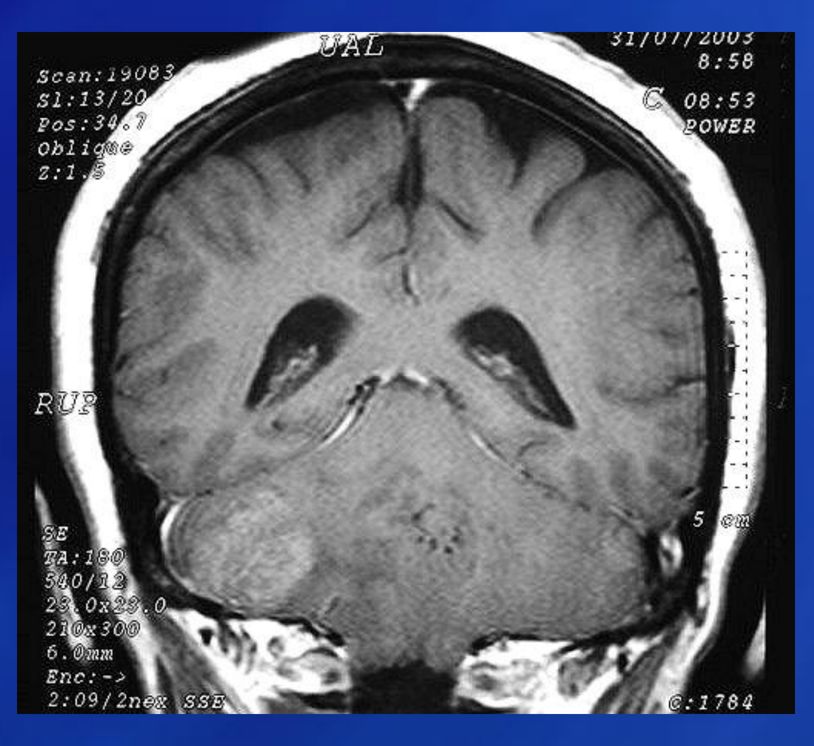




PRECIZAREA NATURII TUMORII ÎN UPC

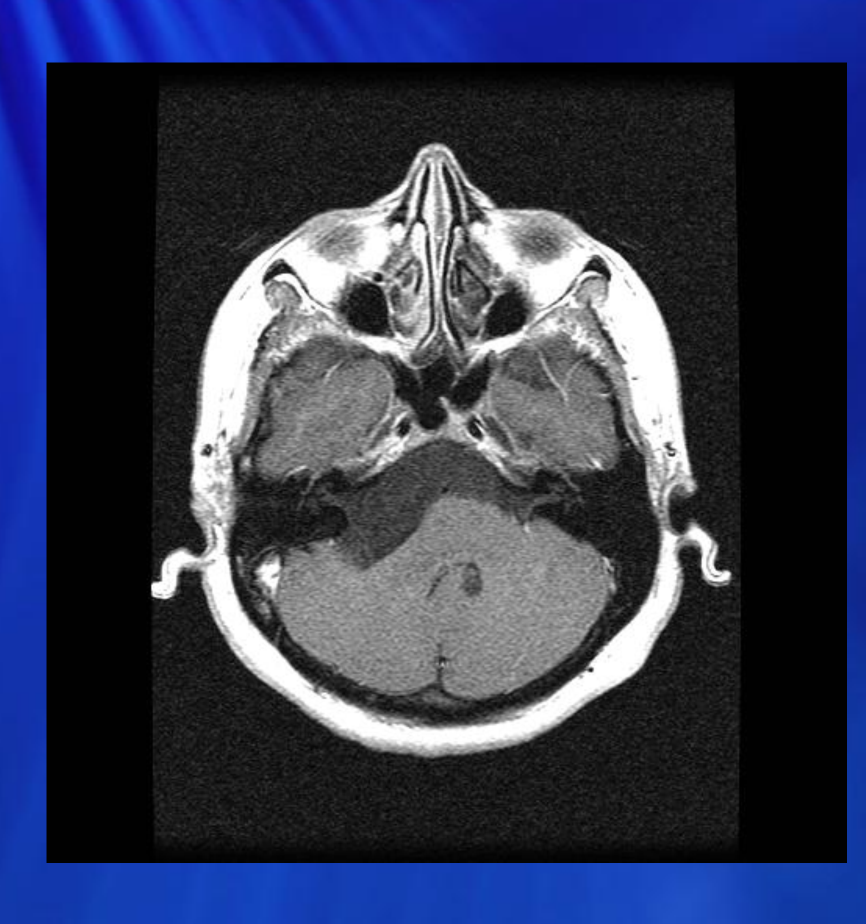
- Metastază - IRM

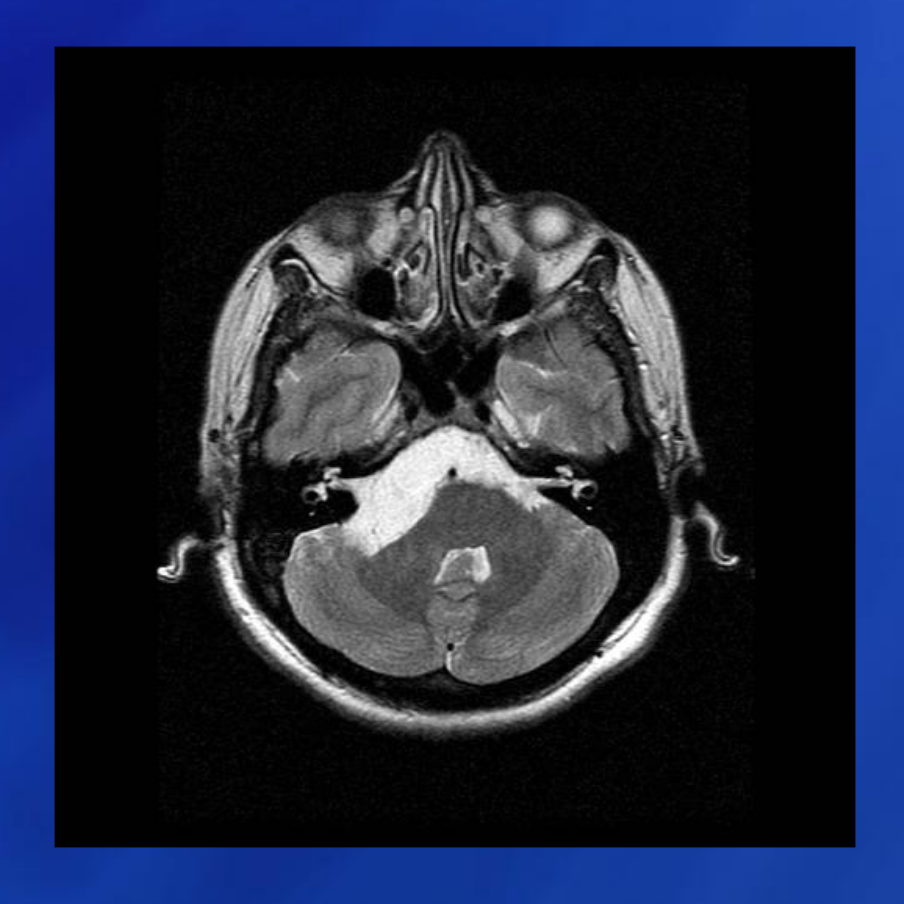




PRECIZAREA NATURII TUMORII ÎN UPC

- Epidermoid - IRM





DIAGNOSTICUL DIFERENŢIAL

- Boli ce conturează un sindrom de UPC
- Leziuni ce nu sunt tumori ale UPC
- Extensii în UPC ale altor tumori
- Alte procese expansive de UPC

TIPURI DE LEZIUNI TUMORALE

- Schwanoame   (80 – 90%)
- Meningioame (5 - 10%)
- Colesteatoame (5 - 7%)
- Metastaze
- Tumori osoase ale stâncii
- Extensii ale tumorilor exofitice de trunchi cerebral
- Tumori glomice

SCHWANOMUL

Se dezvoltă predominant în fosa craniană posterioară pe următorii nervi cranieni:

- Vestibular >90%
- Trigemen - 2%
- Facial - 1,5%
- Nervii găurii rupte posterioare: IX, X, XI - 1,5%

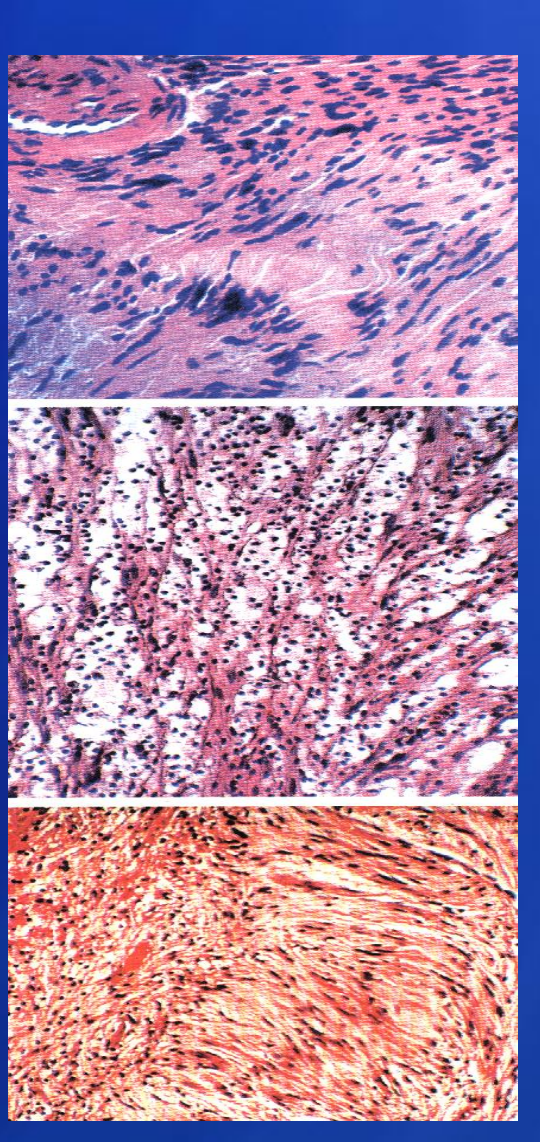
SCHWANOMUL VESTIBULAR

- Reprezintă 8% - 10% dintre tumorile intracraniene
- Constituie 90% dintre tumorile unghiului pontocerebelos
- Tumoră unică în 95% din cazuri
- Neurinoamele bilaterale reprezintă forma centrală a maladiei Recklinghausen
- Rată de creştere anuală: 1 – 10 mm/an
- Are originea în porţiunea intracanaliculară a nv. vestibular în zona de tranziţie dintre mielina periferică şi centrală (Zona Obersteiner – Redlich)

SCHWANOMUL VESTIBULAR

DISTRIBUŢIE

- Sexul F este afectat cel mai frecvent
- Intervalul de vârstă cu frecvenţa maximă a bolii este 40 - 60 de ani
- Histologic - 3 tipuri:
  - Tip I - Antoni A - dur
  - Tip II - Antoni B - moale
  - Tip III - mixt



SCHWANOMUL VESTIBULAR

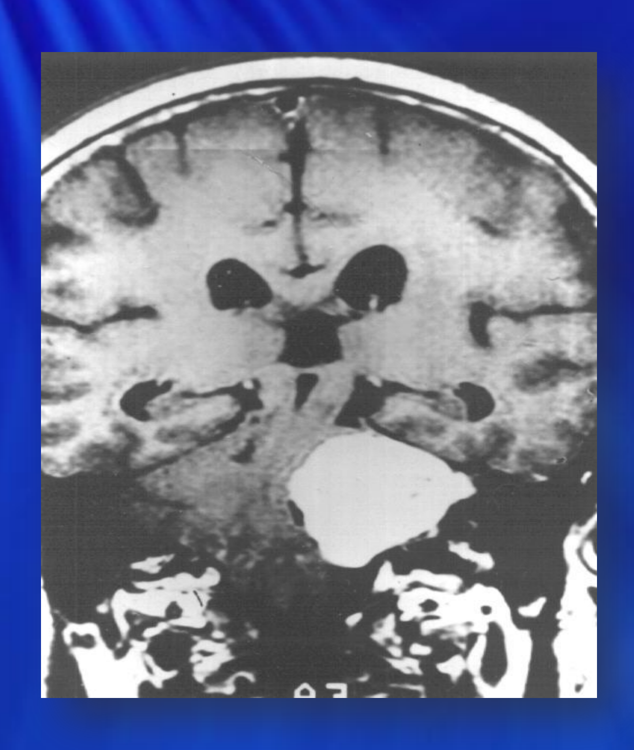
TABLOU CLINIC

- Clasic simptomatologia evoluează în 4 stadii:
  - **otologic** cu semne auditive, vestibulare şi auriculare
  - **neurologic** cu afectarea nervilor cranieni, afectarea cerebelului şi afectarea trunchiului cerebral
  - semne de **hipertensiune intracraniană**
  - semne de **compresiune a trunchiului cerebral**

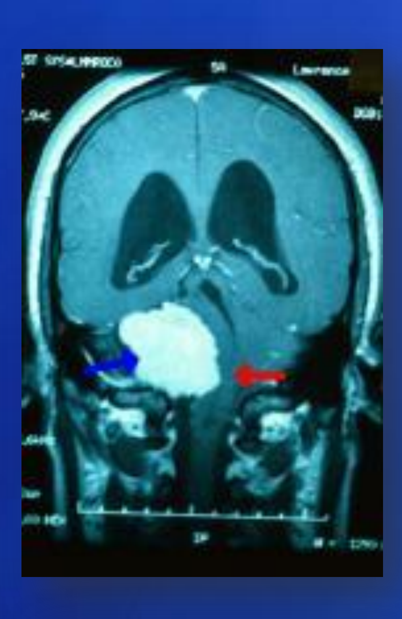
CLASIFICAREA HANNOVER

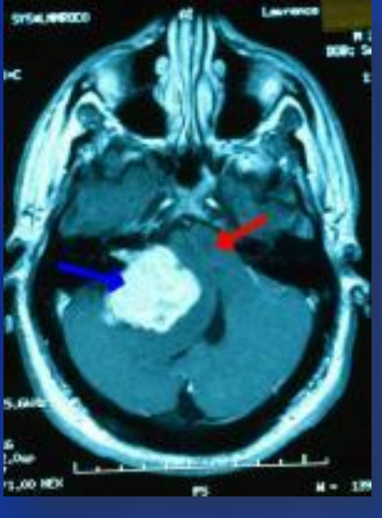
T1	Schwanom intracanalicular
T2	Schwanom intrameatal sau extrameatal
T3a	Schwanom care umple cisterna cerebelopontină
T3b	Schwanom care atinge trunchiul cerebral
T4a	Schwanom care comprima trunchiul cerebral
T4b	Compresie severă asupra trunchiului cerebral şi ventricul IV

SCHWANOMUL VESTIBULAR





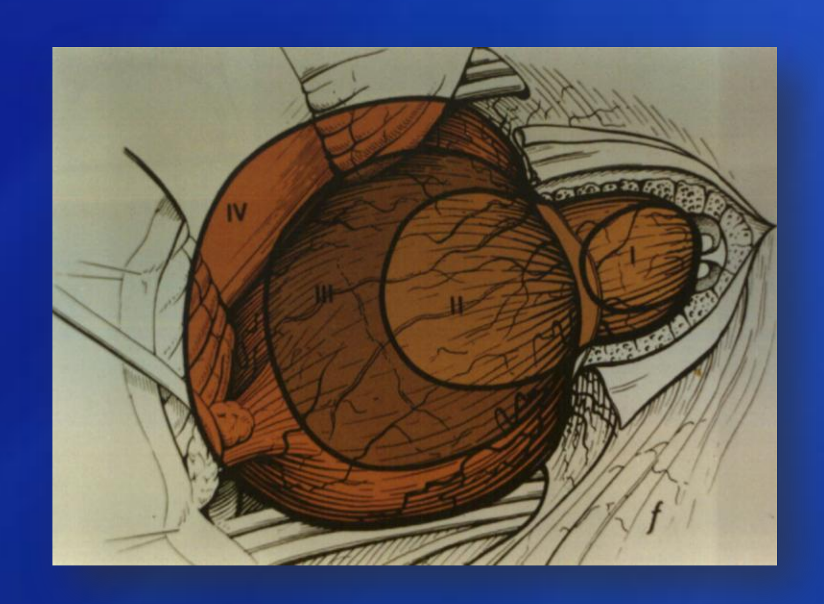




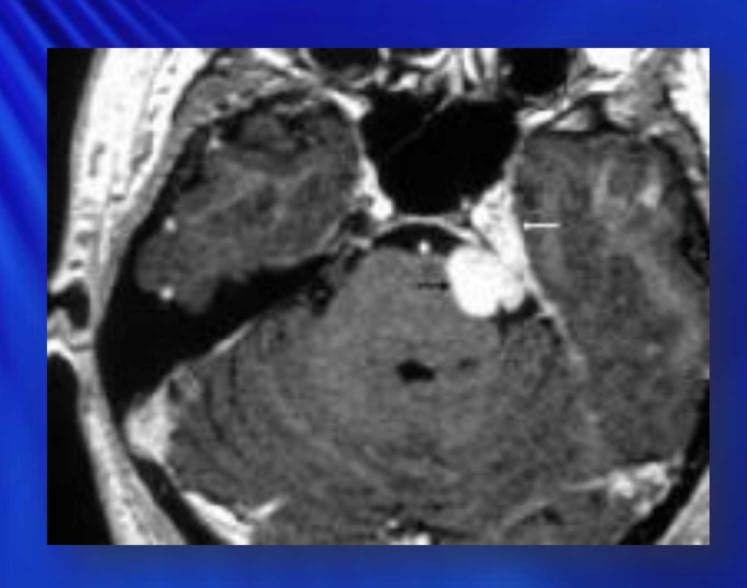
EVOLUŢIA SCHWANOMULUI VESTIBULAR

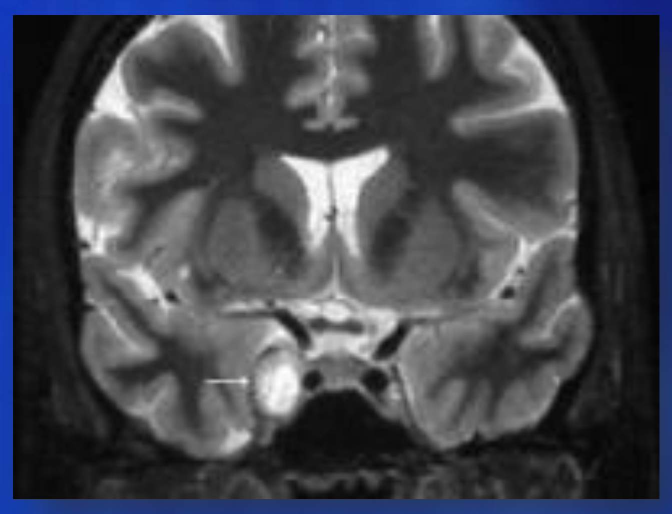
4 stadii:

- *Intracanalar* tumora are diametrul sub 1 cm
- *depăşeşte porul acustic intern* fără a comprima trunchiul cerebral şi nervul V
- tumora *vine în contact cu nervul V şi trunchiul cerebral* fără a le amprenta, dezvoltându-se 1-2 cm în unghiul pontocerebelos
- tumora se extinde peste 2 cm în unghiul pontocerebelos, *deformând trunchiul* cerebral



SCHWANOMUL TRIGEMINAL



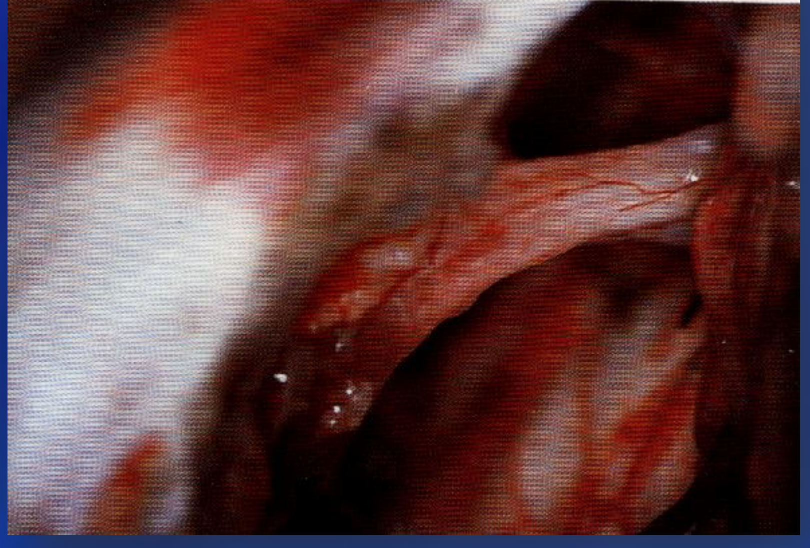


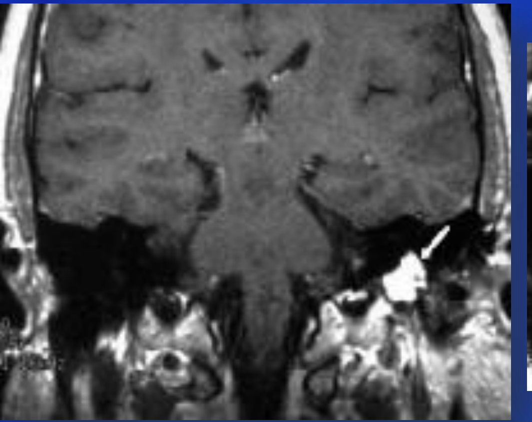


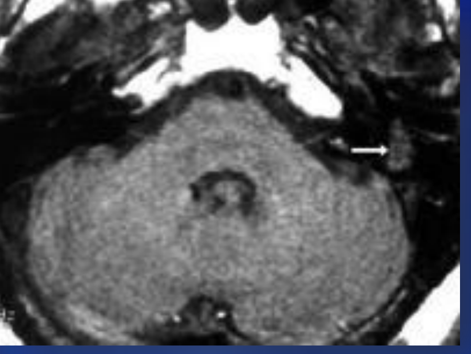
SCHWANOMUL FACIAL



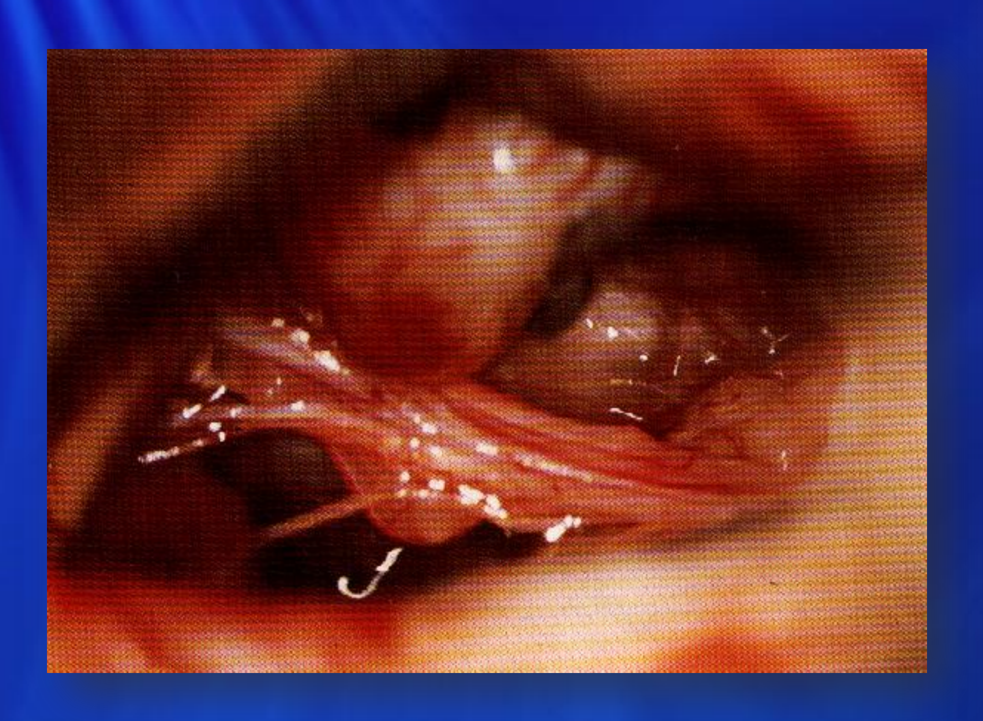


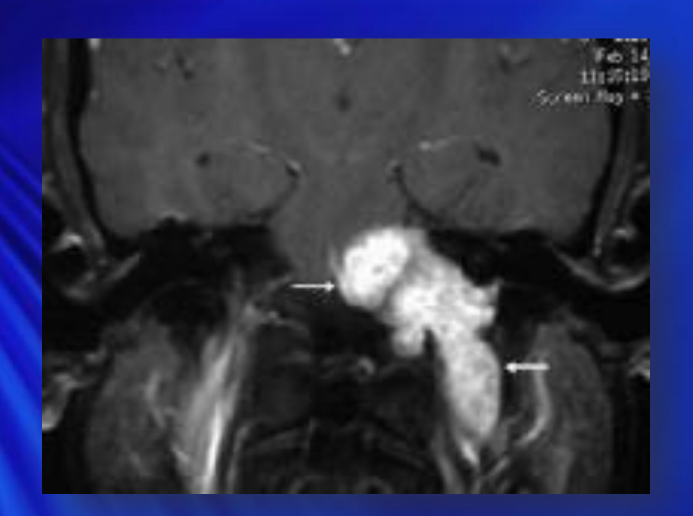




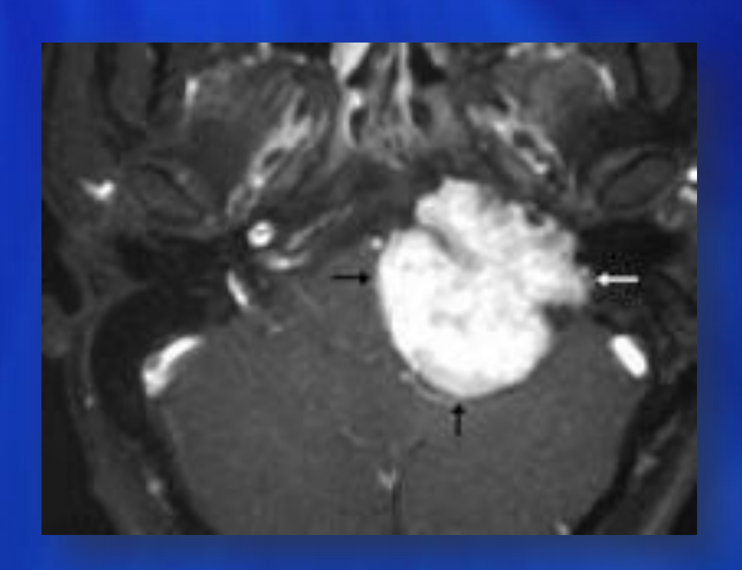


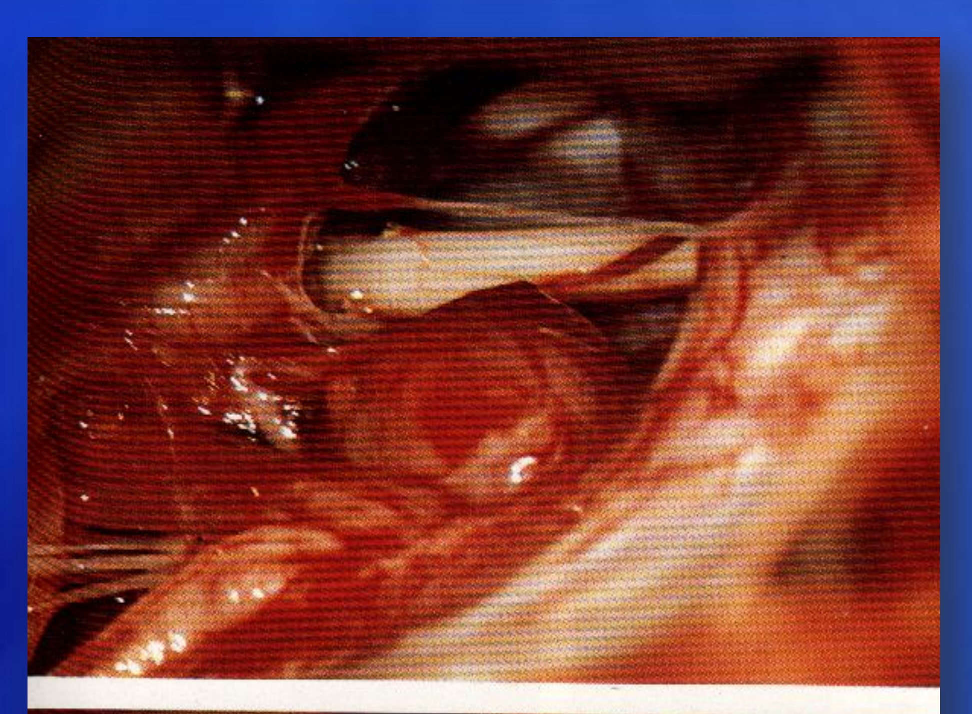
SCHWANOMUL VAGAL

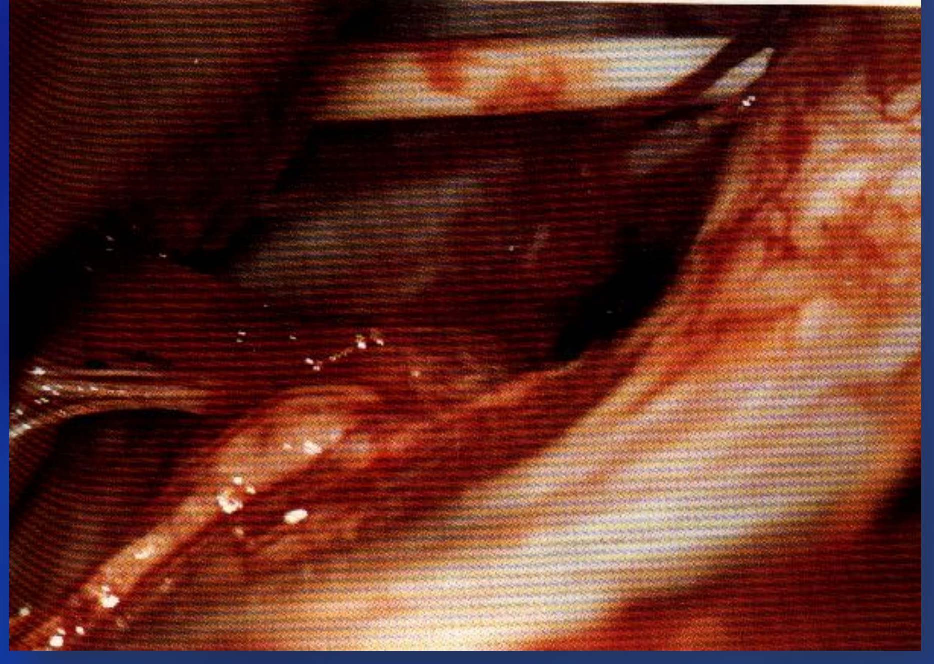




SCHWANOMUL GLOSOFARINGIAN



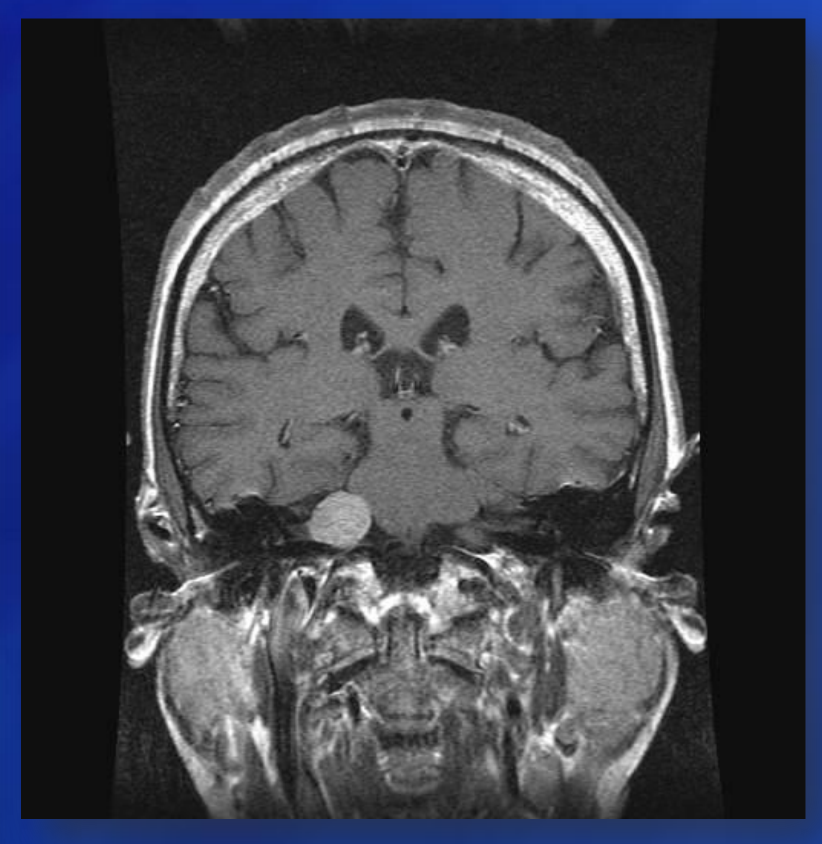




MENINGIOAMELE DE UNGHI PONTOCEREBELOS

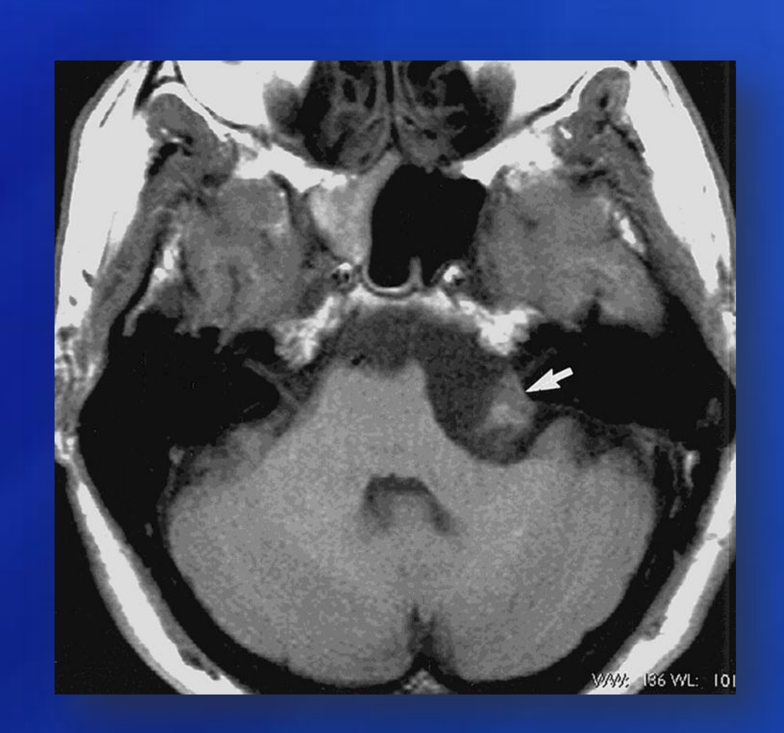
- Ocupă locul 2 ca frecvenţă după schwanoamele vestibulare (cca 10%)
- Majoritatea pacienţilor cu meningioame de UPC devin simptomatici în decadele V şi VI de vârstă
- Sunt unilaterale întotdeanuna
- Durerea facială şi paresteziile faciale reprezintă simptomele principale
- Pe CT scan se observă hiperostoza vârfului stâncii şi calcificări

MENINGIOM DE UNGHI PONTOCEREBELOS



COLESTEATOMUL

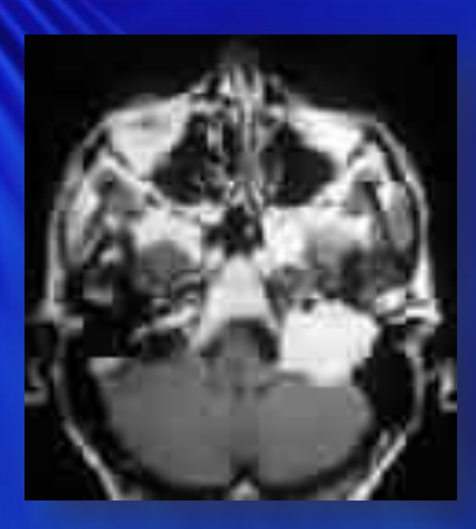
- Face parte din grupul tumorilor disembrioplazice, dezvoltate din incluziuni embrionare
- Reprezintă cca 1% din totalul TIC şi 7% din tumorile UPC
- Afectează cu precădere decada a V-a
- Clinic se poate manifesta cu febră şi episoade recurente de meningită aseptică, datorită rupturii conţinutului chistic
- Tratamentul ideal: excizia totală



TUMORI GLOMICE

- Sunt tumori rare – 0,6% din totalul tumorilor de cap şi gât
- F:M /6:1
- Simptomatologia comună este dată de:
  - scăderea auzului
  - tinitus pulsatil
  - vertij
- Ataxia şi/sau hidrocefalia apar în leziunile masive ce comprimă trunchiul cerebral
- Examenul otoscopic: masă tumorală roşiatic-albăstruie situată în spatele timpanului
- Au propietăţi secretorii (catecolamine)

TUMORI GLOMICE









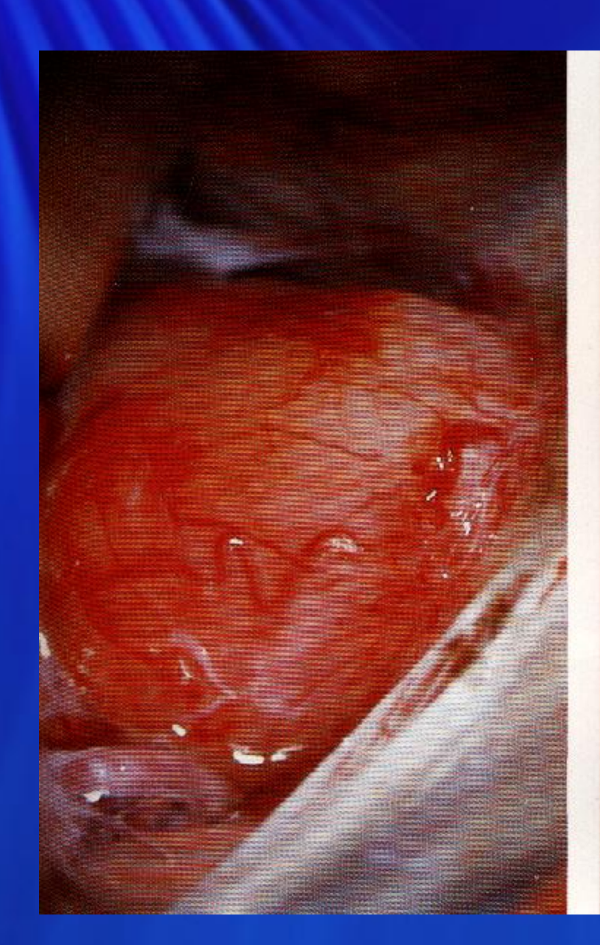
ABORDURI CHIRURGICALE

TRATAMENTUL CHIRURGICAL AL TUMORILOR UPC

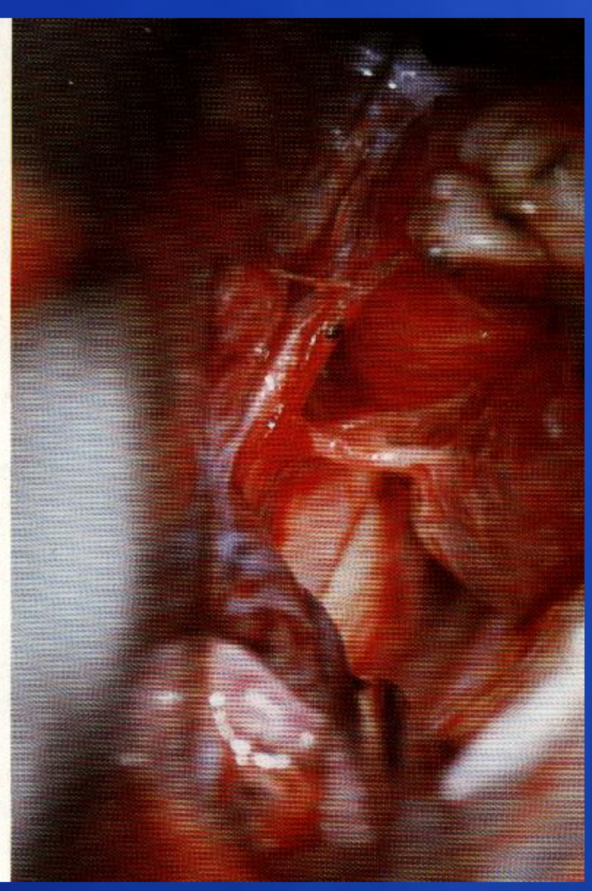
Imperative:

- evitarea lezării trunchiului cerebral
- exereza completă a tumorii
- respectarea integrităţii nervului facial
- conservarea auzului
- respectarea integrităţii nervilor IX, X, XII
- respectarea integrităţii elementelor vasculare

ASPECT INTRAOPERATOR







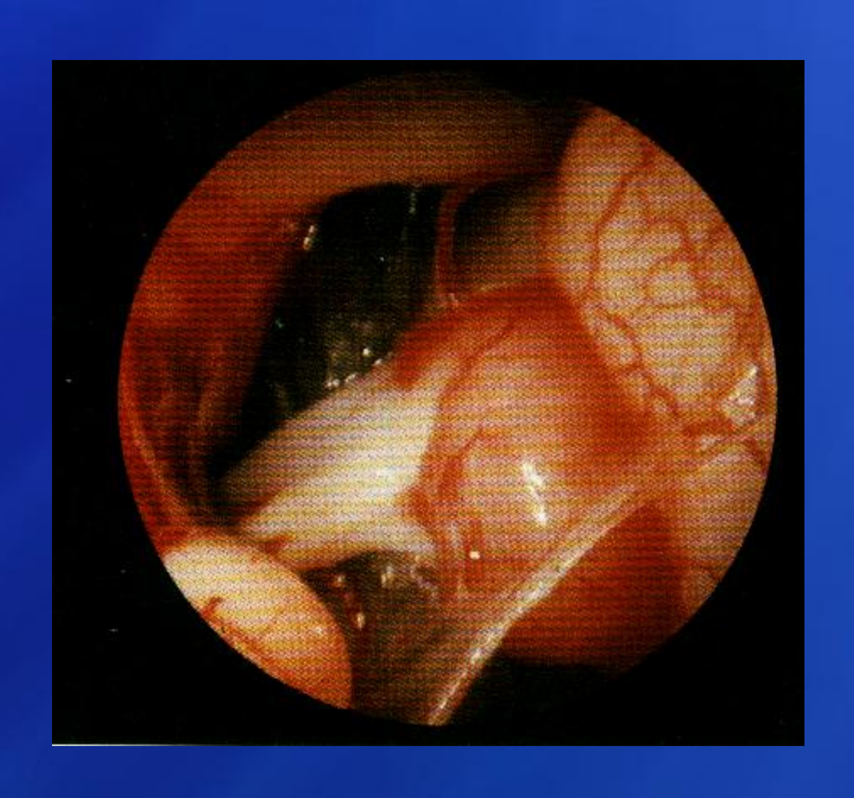
SCHWANOMUL VESTIBULAR

Metoda de tratament se alege in functie de :

- Simptome
- Marimea tumorii
- Varsta pacientului -
  - La pacienti varstnici- abstinenta sau radiochirurgia
- Optiunea pacientului

TUMORI INTRACANALICULARE SUB 5 MM CU SIMPTOME MINIME:

- Observatie si supraveghere imagistica la 3 luni, timp de un an
- Daca este stationar - se urmareste la 6 luni si un an
- Accentuarea simptomelor impune tratament



TUMORI INTRACANALICULARE DE 5-10 MM

- Stereotaxie
- Chirurgie
  - Tumora intracanaliculara - abord prin fosa medie sau posterioara
  - Daca depaseste porul se abordeaza numai prin fosa posterioara

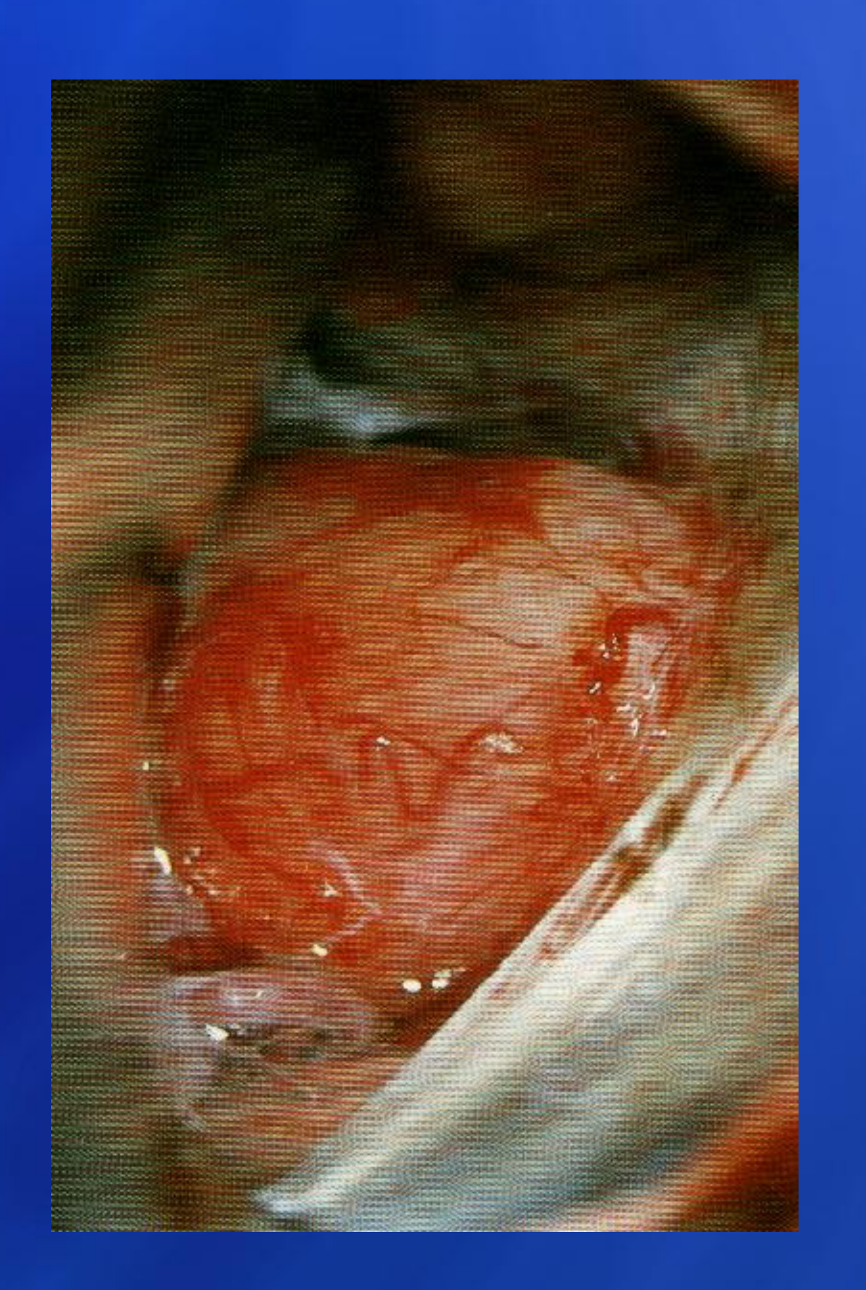


TUMORI CU EXTENSIE IN UPC: 10-25 MM

Radiochirurgia este optionala

Tratament chirurgical:

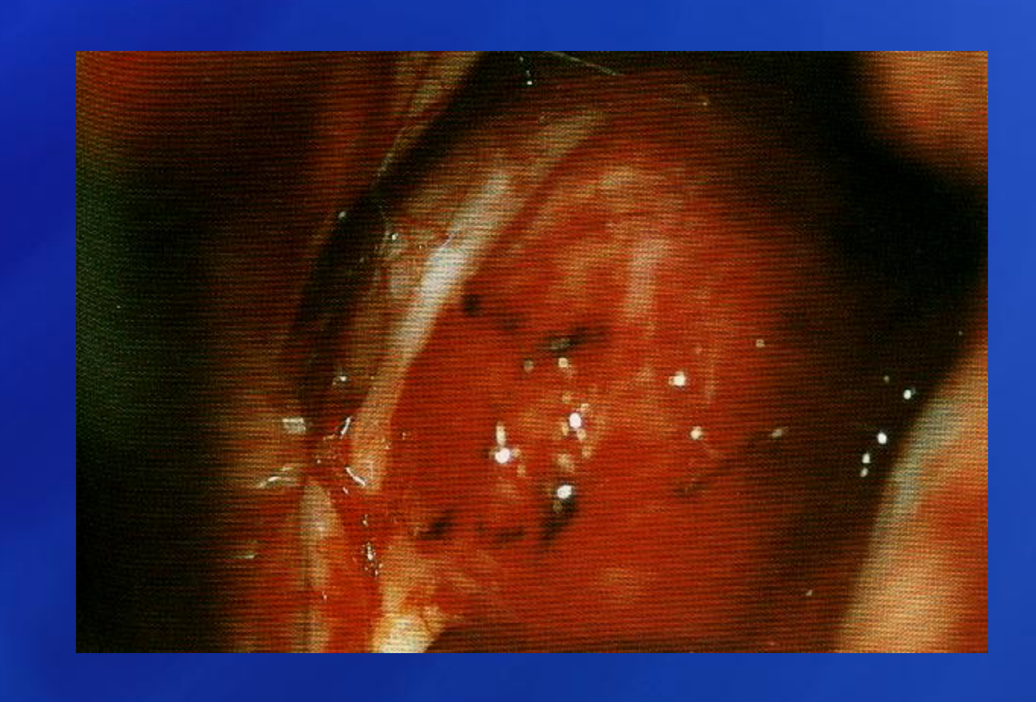
- *Abord suboccipital* daca auzul este prezervat
- *Abord translabirintic* daca auzul este pierdut



TUMORI CU EXTENSIE IN UPC: 25-35 MM

Tratament chirurgical:

- Abord translabirintic
- *Abordul suboccipital este de electie*
- Auzul se prezerva:
  - Tumori sub 2,5 cm - 50%
  - Tumori peste 3 cm - 10%

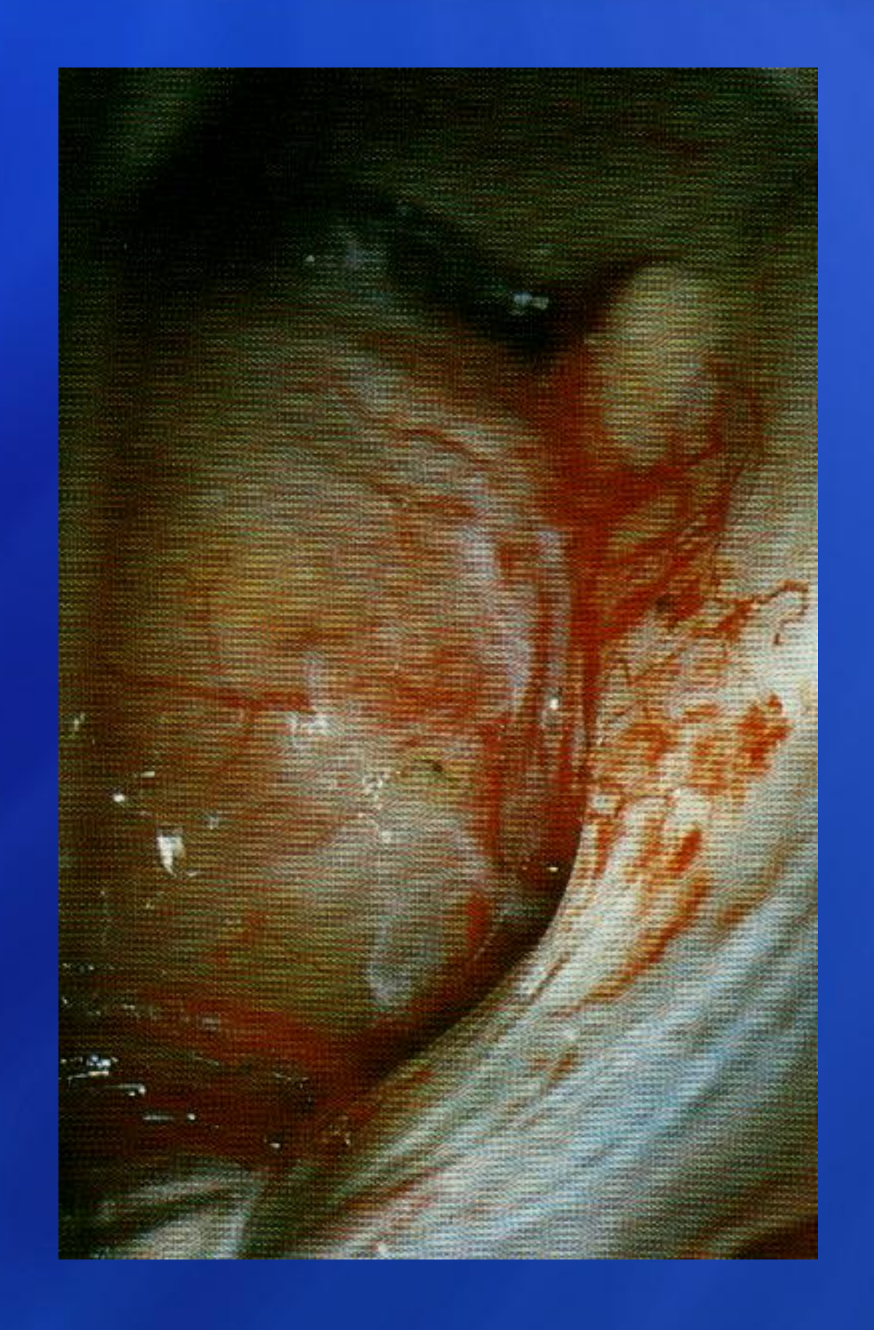


TUMORI CU EXTENSIE IN UPC: 35-50 MM

- **Abord suboccipital**
  - Riscul de afectare a nervilor cranieni este foarte mare
  - Mortalitatea si morbiditatea cresc semnificativ

Tumori peste 50 mm

- Dificil de tratat
- *decompresiune intratumorala + radiochirurgie*



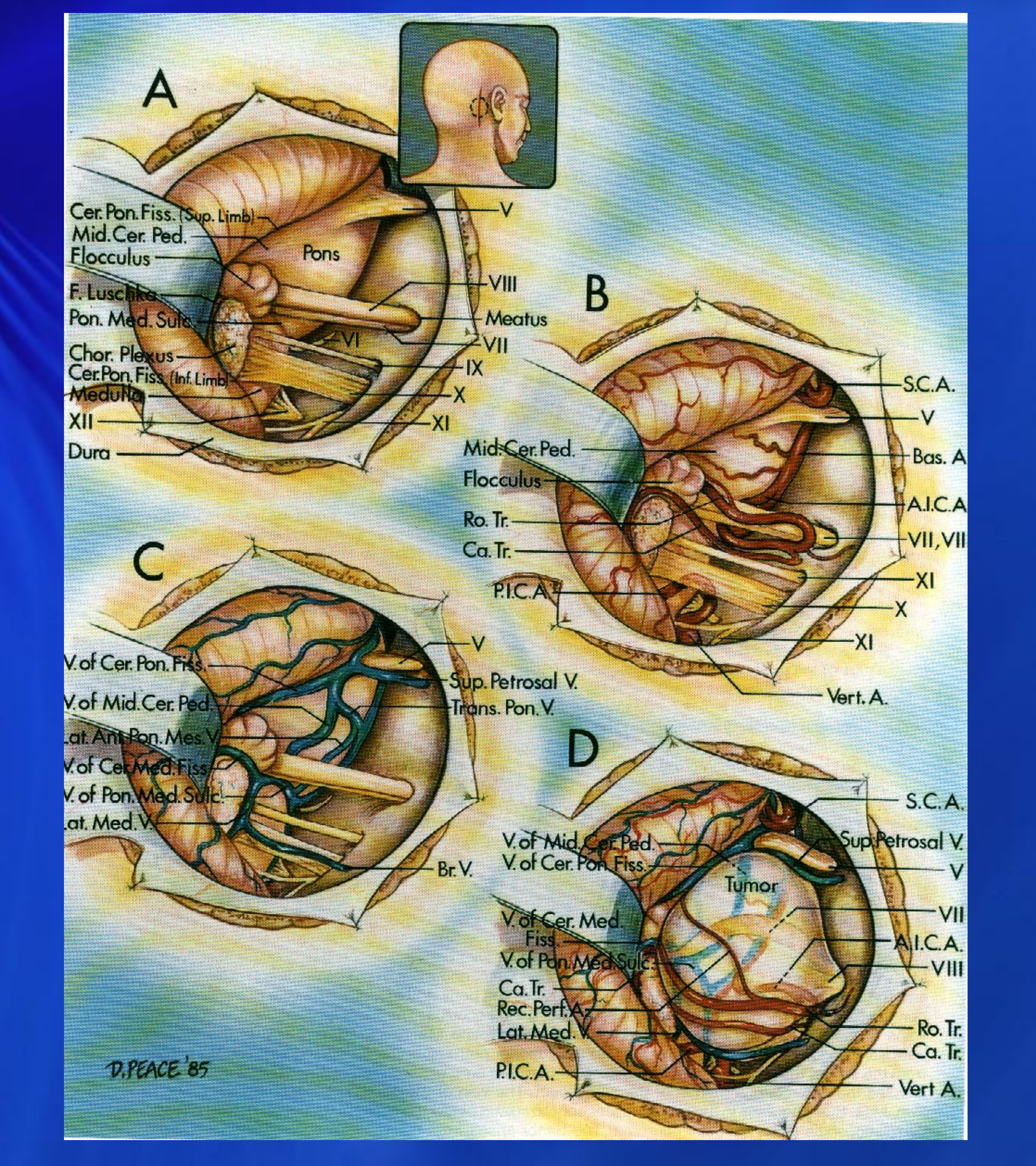
IMPERATIVELE TRATAMENTULUI

1) EVITAREA LEZARII TRUNCHIULUI CEREBRAL

2) EXEREZA COMPLETA A TUMORII

3) RESPECTAREA INTEGRITATII NERVULUI FACIAL

4) CONSERVAREA AUZULUI



A
Cer. Pon. Fiss. (Sup. Limb)
Mid. Cer. Ped.
Flocculus
F. Luschka
Pon. Med. Sulc.
Chor. Plexus
Cer. Pon. Fiss. (Inf. Limb)
Medulla
XII
Dura
Pons
V
VIII
Meatus
VI
VII
IX
X
XI
B
S.C.A.
V
Bas. A
Mid. Cer. Ped.
Flocculus
A.I.C.A
Ro. Tr.
Ca. Tr.
VII, VIII
XI
P.I.C.A.
X
XI
Vert. A.
C
V
V. of Cer. Pon. Fiss.
Sup. Petrosal V.
V. of Mid. Cer. Ped.
Trans. Pon. V.
Lat. Ant. Pon. Mes. V.
V. of Cer. Med. Fiss.
V. of Pon. Med. Sulc.
Lat. Med. V.
Br. V.
D
S.C.A.
V. of Mid. Cer. Ped.
Sup. Petrosal V.
V. of Cer. Pon. Fiss.
V
Tumor
V. of Cer. Med. Fiss.
VII
A.I.C.A.
V. of Pon. Med. Sulc.
VIII
Ca. Tr.
Rec. Perf. A.
Lat. Med. V.
Ro. Tr.
Ca. Tr.
P.I.C.A.
Vert. A.
D. PEACE '85

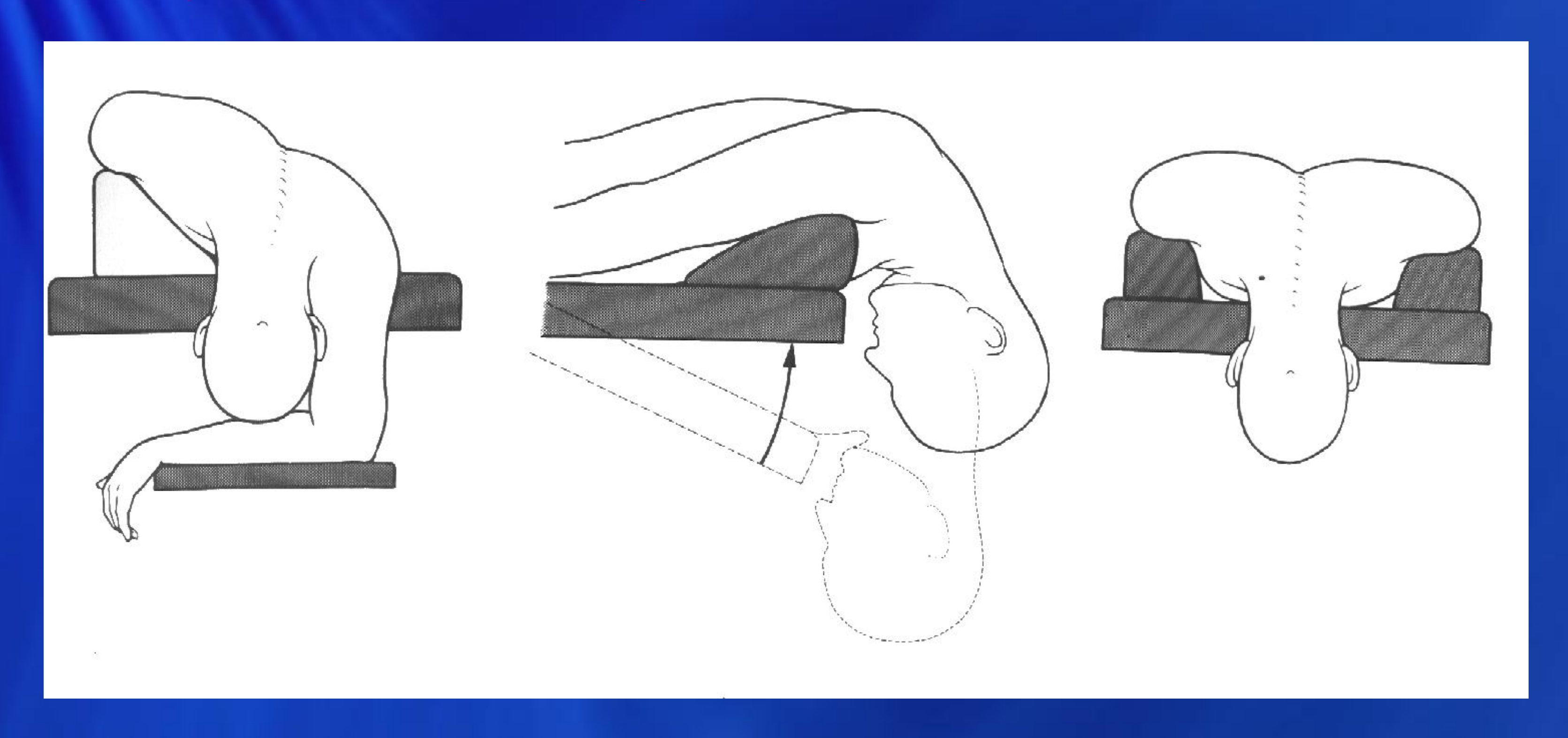
ABORDUL NEUROCHIRURGICAL AL SCHWANOMULUI VESTIBULAR

ABORDUL SUBOCCIPITAL

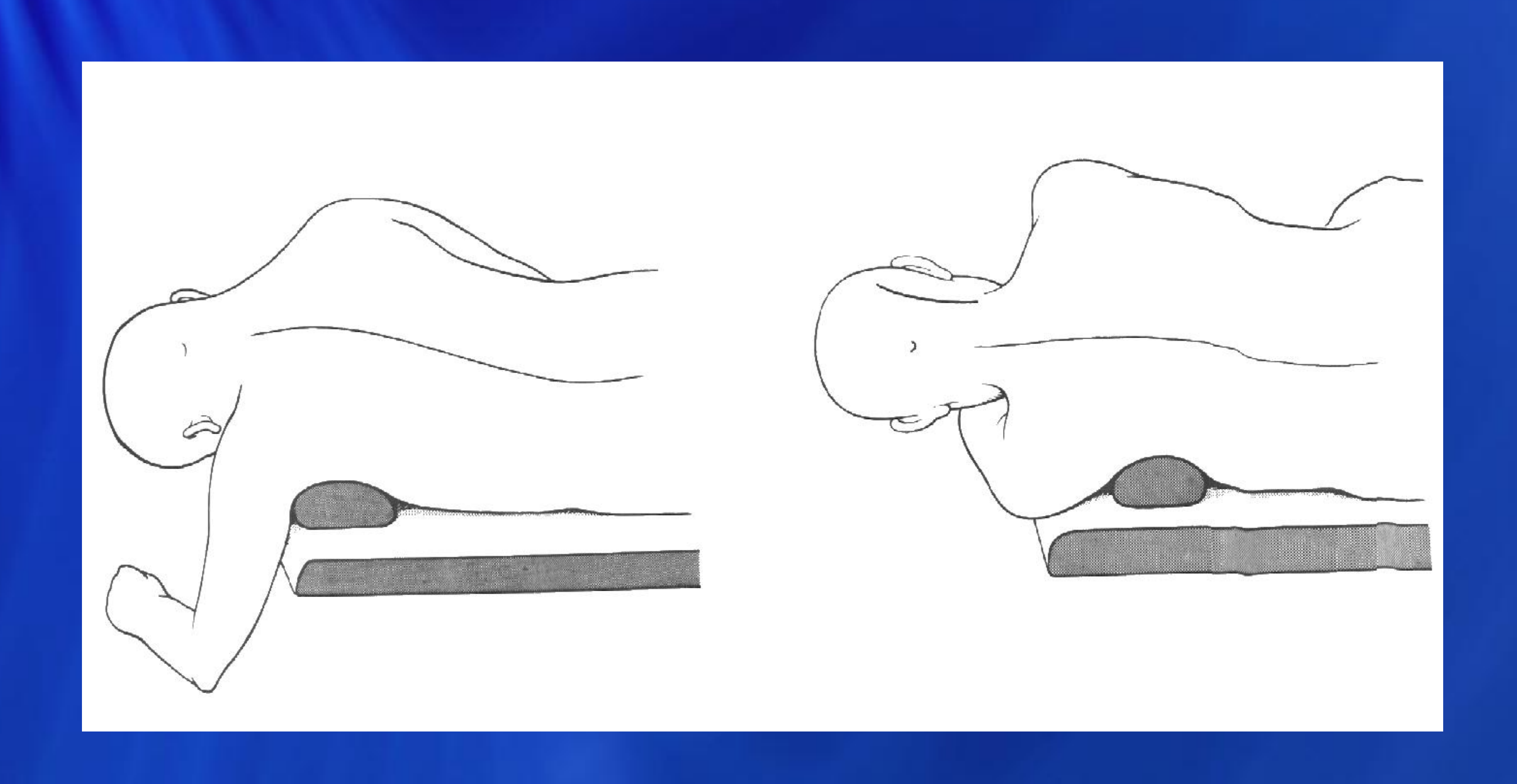
1) Pozitia in decubit ventral
2) Pozitia in decubit lateral
3) Pozitia sezand

POZITIA PACIENTULUI

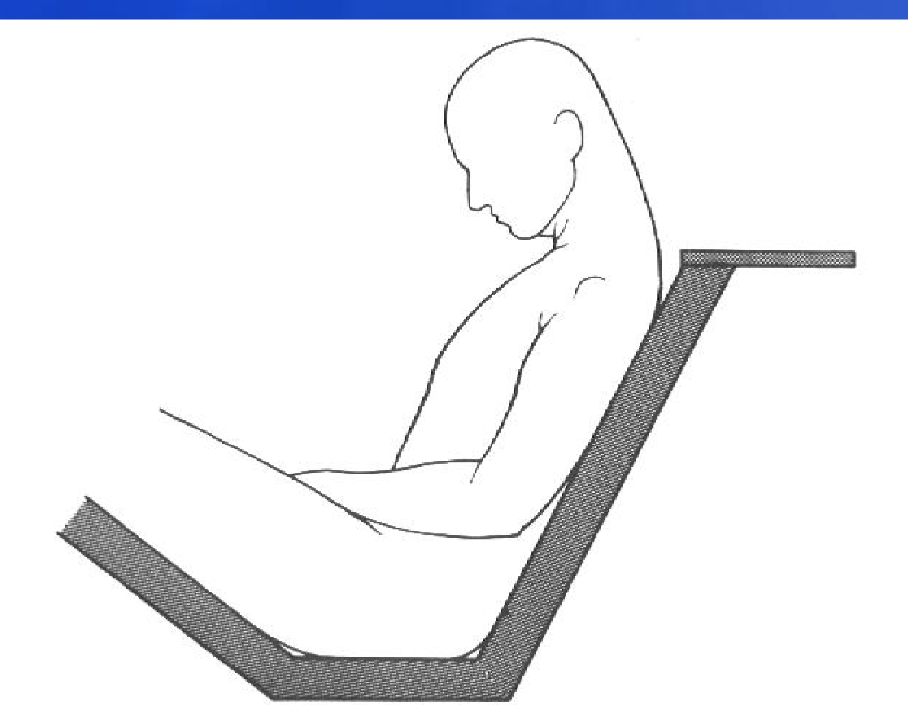
- POZITIA IN DECUBIT VENTRAL

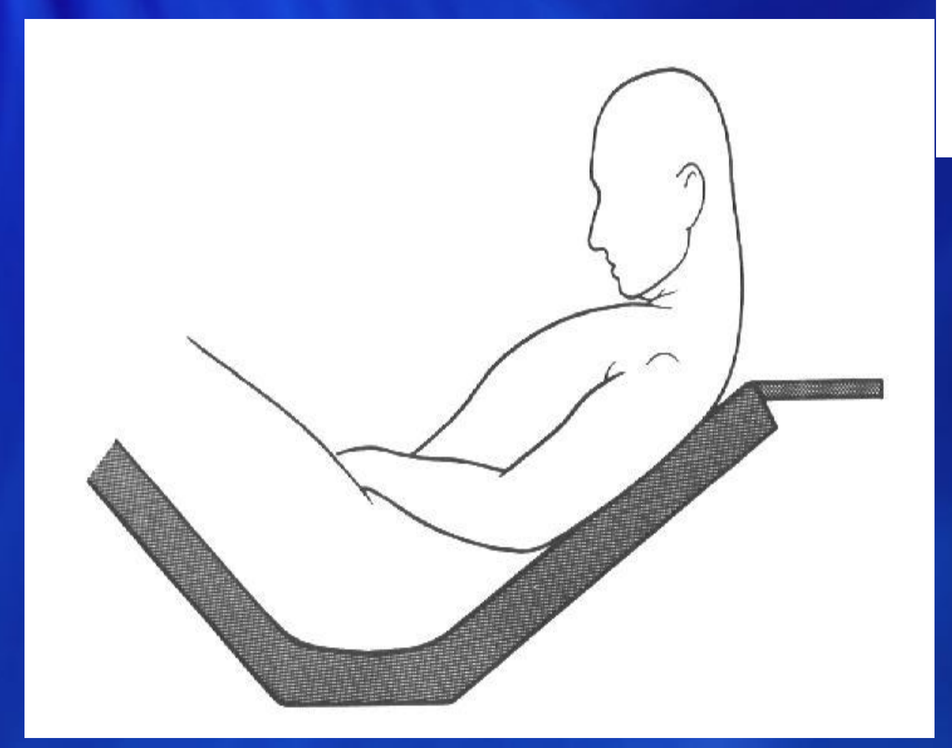


- POZITIA IN DECUBIT LATERAL

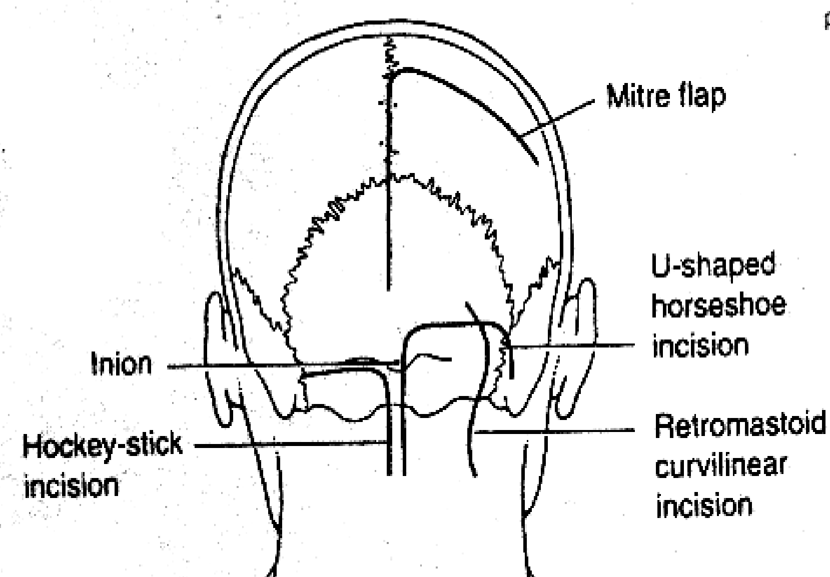


- POZITIA SEZAND

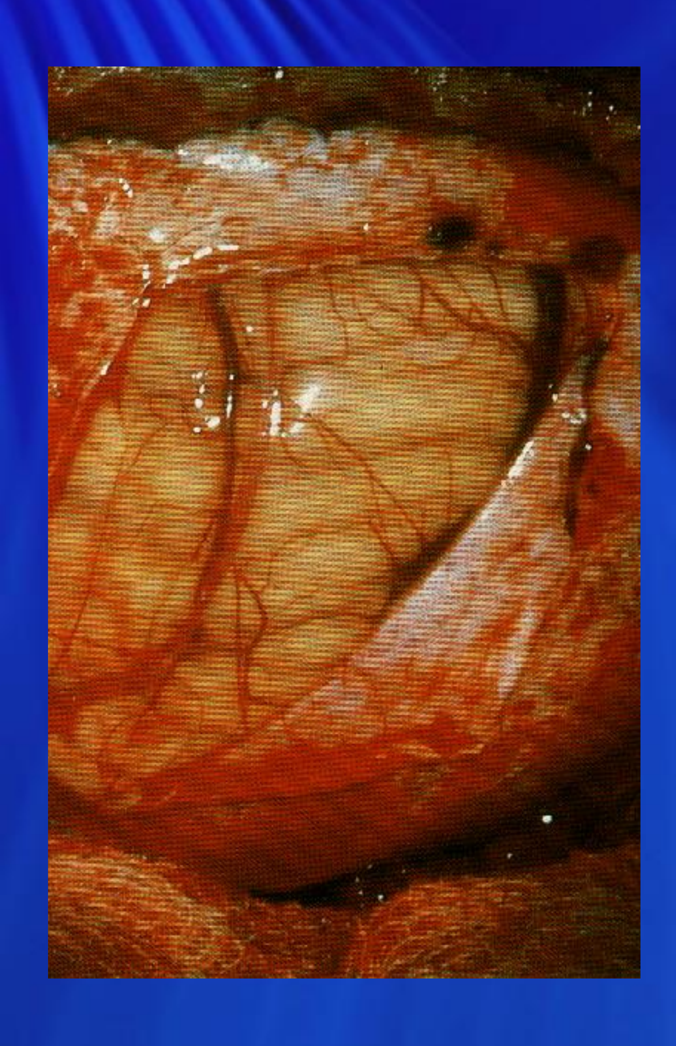




INCIZIA SCALPULUI



CRANIOTOMIA SI INCIZIA DUREI



Transverse sinus

Staggered dural opening

Sigmoid sinus

Inion

Mastoid air cells

Cisterna magna

D. Abeloff '99

TEHNICA MICROCHIRURGICALA

Retractarea cerebelului medial de tumora (spatule maleabile, tampoane)

Deschiderea cisternei magna si evacuarea LCR atunci cand presiunea intracraniana este crescuta (incizia arahnoidei)

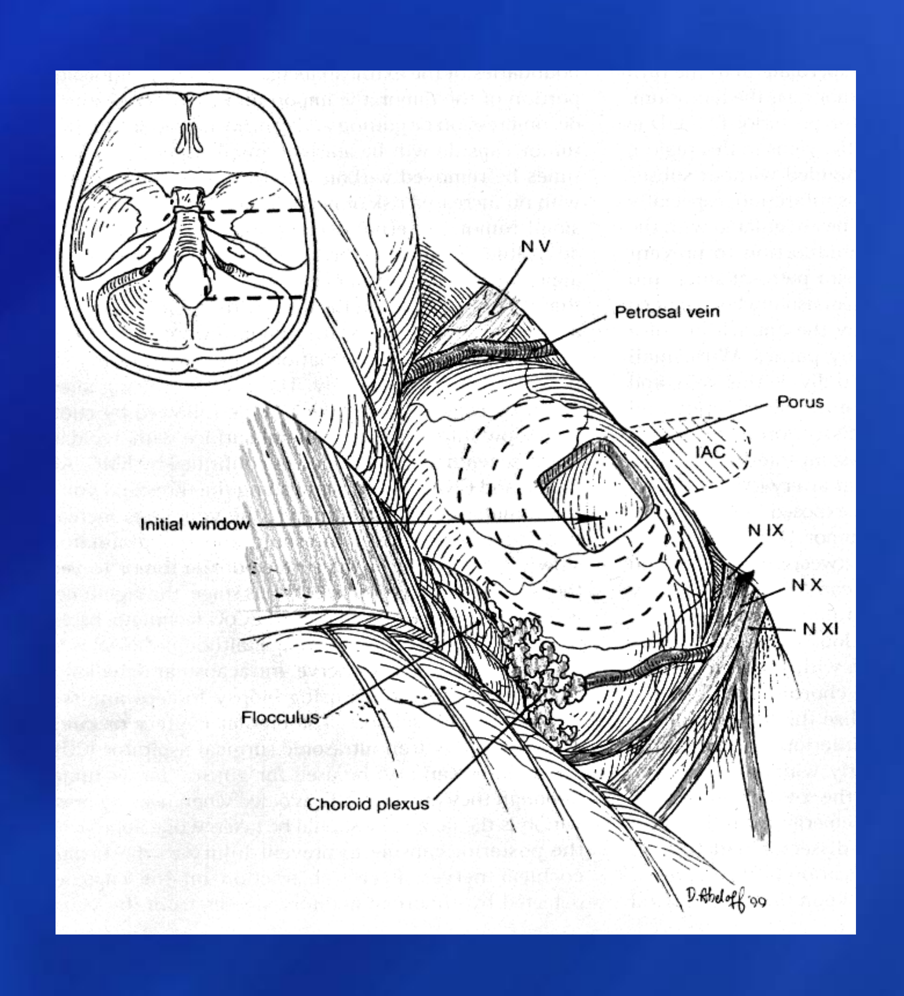
- Manitol la nevoie
- Montarea microscopului sau lupelor

TEHNICA MICROCHIRURGICALA

- ***Identificarea pozitiei tumorii in cisterna cerebelo-pontina:*** disectia arahnoidei si precizarea raporturilor cu nervii cranieni inferiori (IX, X,XI)
- ***Expunerea inferolaterala*** a polului tumorii
- ***Identificarea nervului facial*** in raport cu tumora (stimulare, monitorizare)
- Descoperirea polului superior si medial cu evidentierea trigemenului si a venei pietroase care poate fi sacrificata, mai ales in cazul tumorilor mari

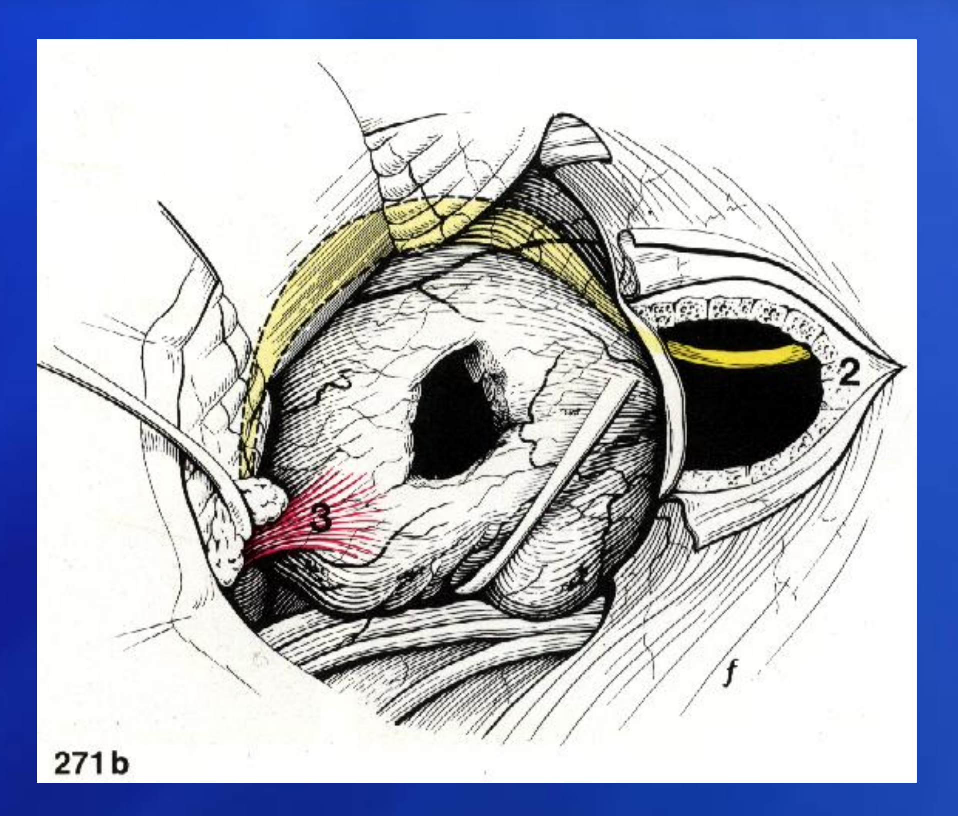
TEHNICA MICROCHIRURGICALA

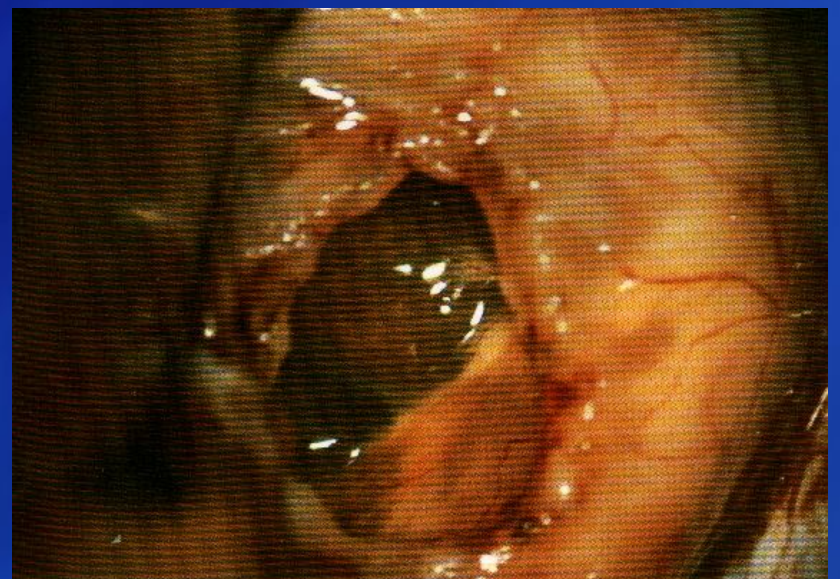
- In cazul tumorilor mici: se identifica **AICA** medial si inferior de tumora si **plexul coroid** din foramenul Luska
- Se incepe **decompresiunea intratumorala** printr-o fereastra in capsula, dinspre lateral spre medial



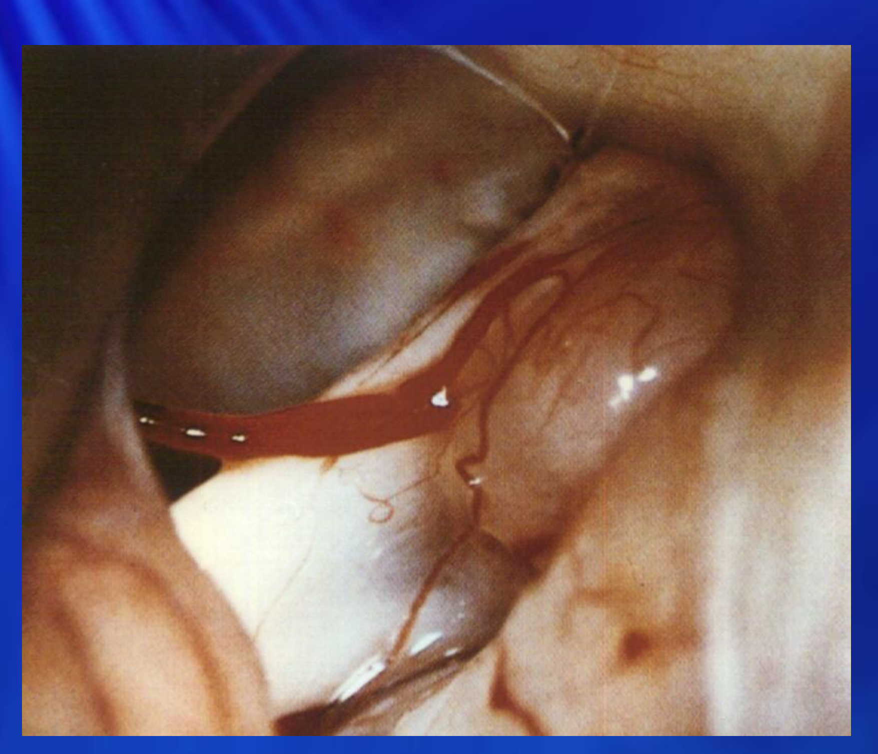
Dupa decompresiunea intratumorala capsula se tractioneaza progresiv spre lateral si **se diseca de structurile inconjuratoare** prezervand:

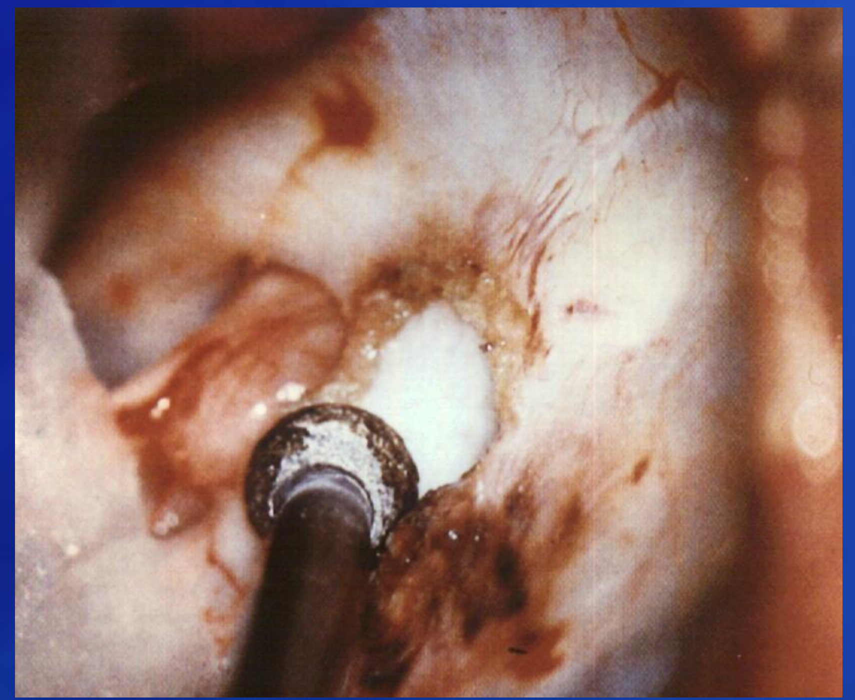
- AICA si ramurile ei
- Art. labirintica
- Complexul de nervi VII, VIII



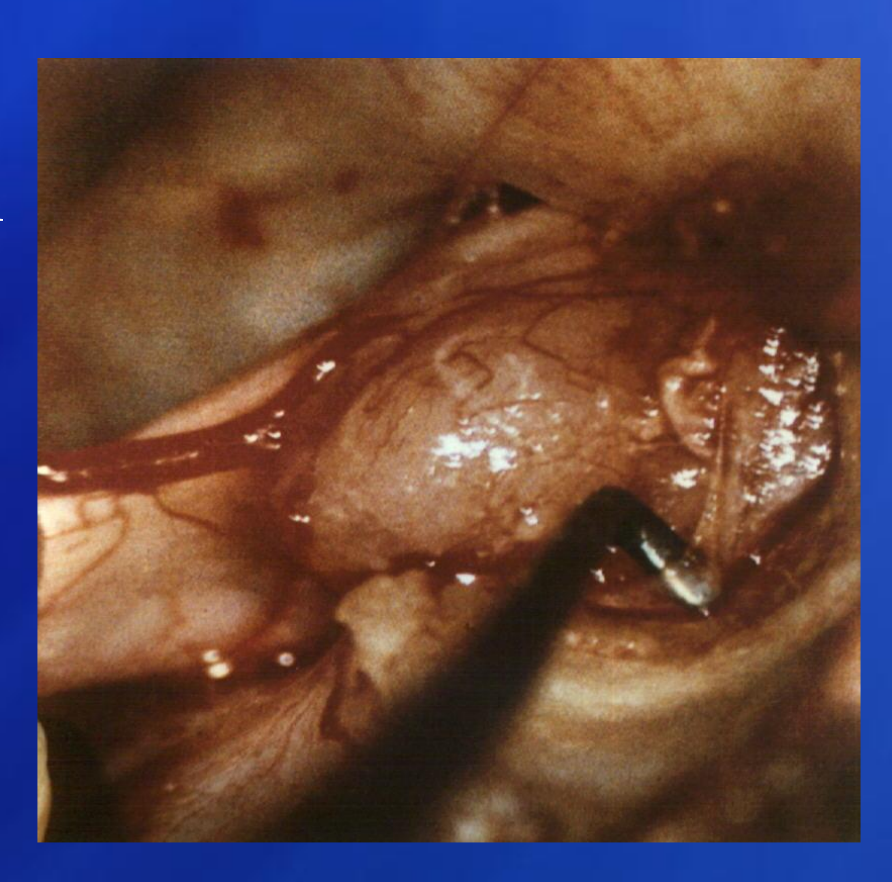


Dupa disectia superioara, inferioara si mediala se expune peretele posterior al canalului auditiv intern





In timpul decopertarii cu drilul a porului acustic
(dinspre medial spre lateral)
trebuie evitata:
- ***Lezarea bulbului***
- ***Lezarea nervilor cranieni***
- ***Lezarea canalelor semicirculare***



- Dupa ablarea portiunii intracraniene se verifica prin stimulare integritatea nervilor
- Controlul endoscopic al rezectiei
- Controlul hemostazei
- Inchiderea durei (plastie)
- Hidroxiapatita aplicata in bresa osoasa
- Sutura in planuri anatomice



TEHNICA MICROCHIRURGICALA

Consideratii speciale:

Ablatia subtotala este recomandata pentru:

- Tumorile mari care deplaseaza trunchiul cerebral
- Tumorile care adera ferm de nervul facial
- Tumorile mari care pun in pericol pierderea auzului daca acesta este prezervat

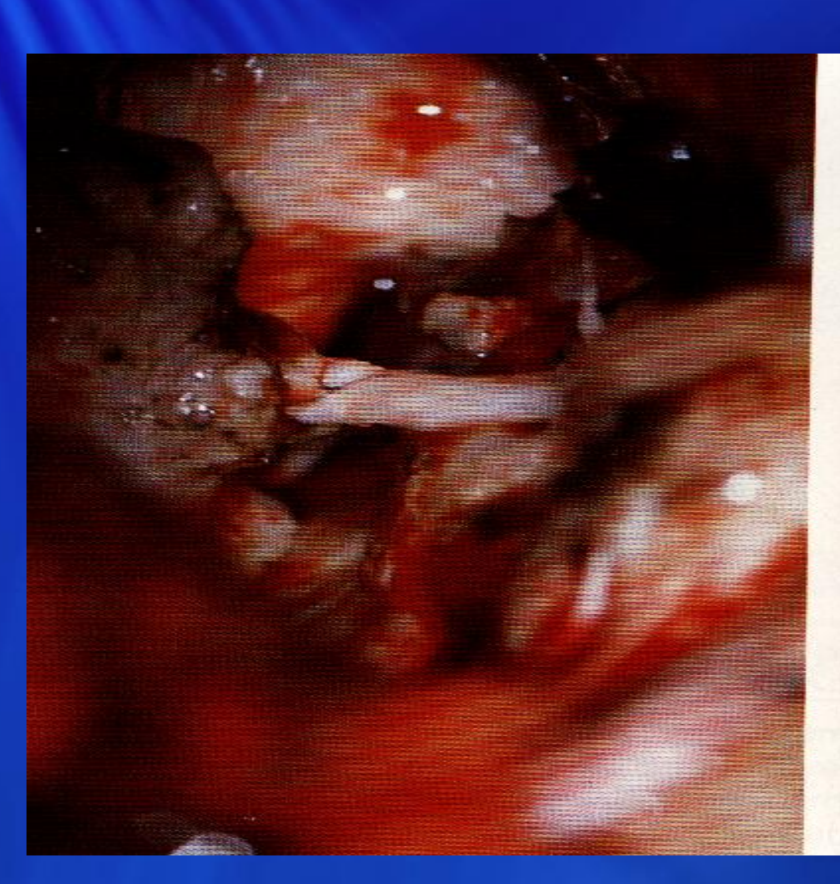
Repararea intraoperatorie a nervului facial

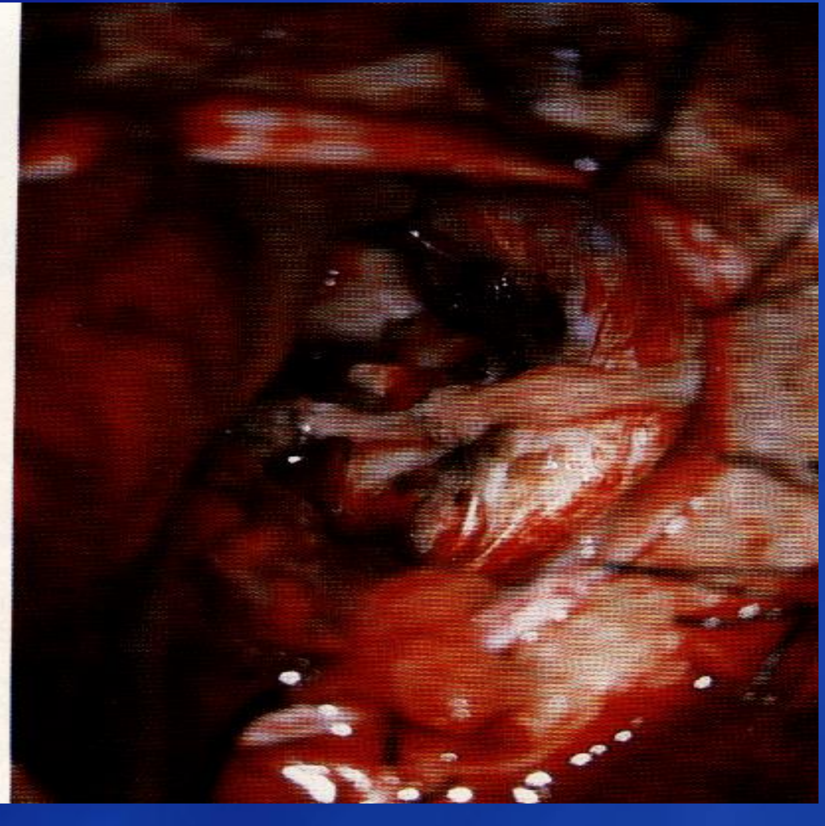
Atunci cand acesta nu poate fi salvat se practica grefarea cu nerv auricular sau sural dupa identificarea capetelor

Ablarea tumorii in mai multe stadii

Tumora prea mare, complicatii intraoperatorii sau durata prea mare a operatiei

RECONSTRUCTIA NERVULUI FACIAL





ABORDURI OTONEUROCHIRURGICALE

- 1) CALEA TRANSLABIRINTICA
- 2) CALEA SUPRAPIETROASA
- 3) CALEA TRANSCOHLEARA

MONITORIZAREA NEUROFIZIOLOGICA INTRAOPERATORIE

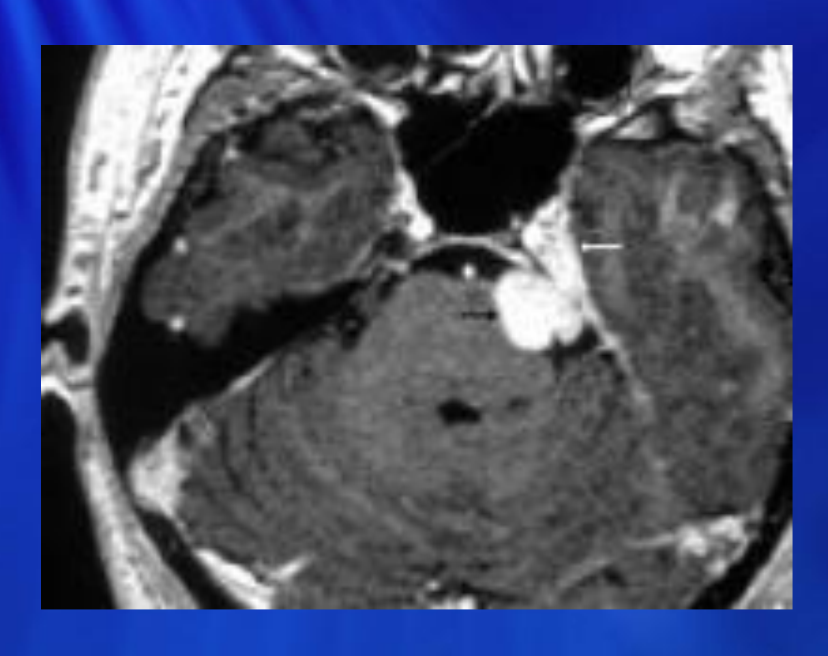
- Monitorizarea electromiografica a nervului facial
- Potentiale evocate spinale
- Potentiale evocate auditive

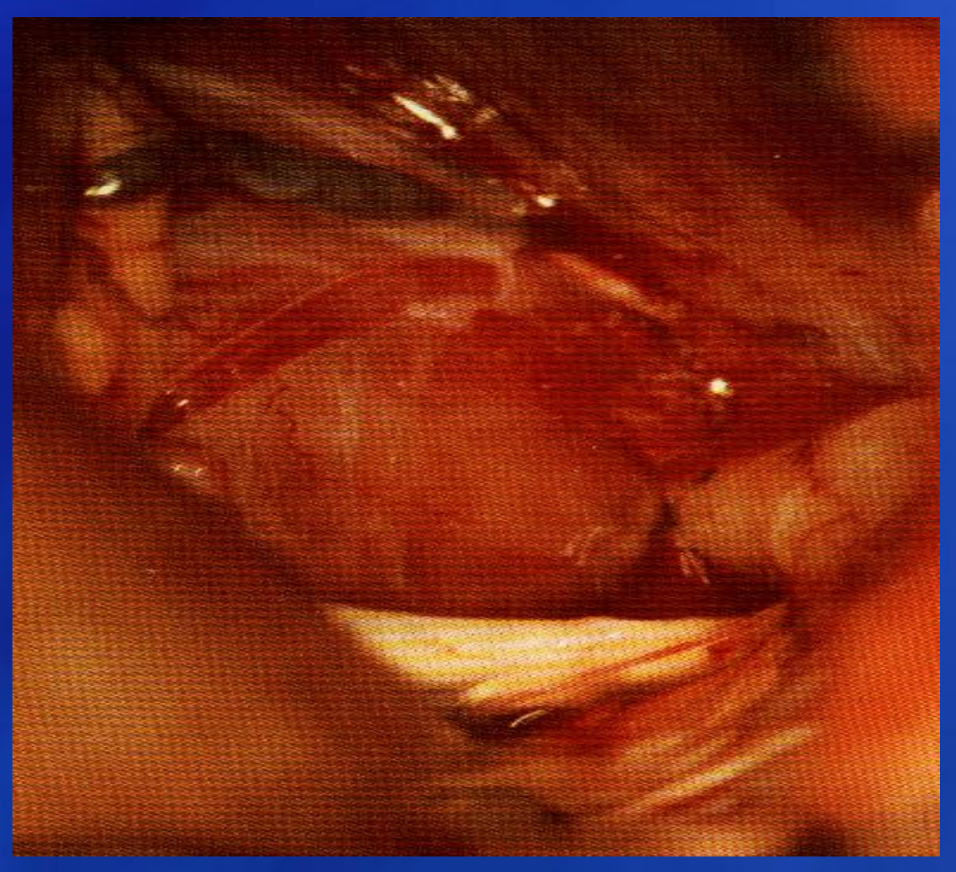
SCHWANOMUL TRIGEMINAL

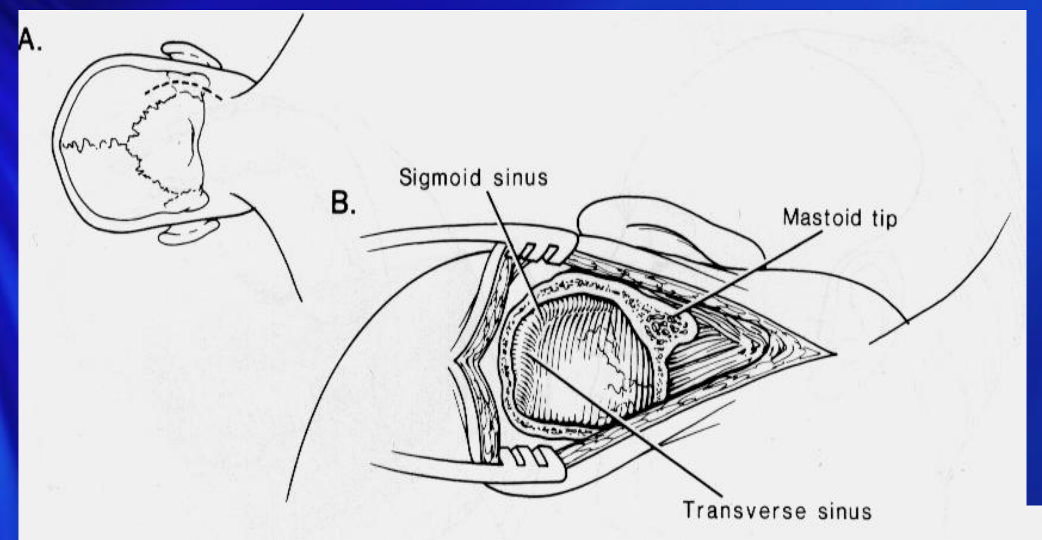
- Abordul schwanomului trigeminal se poate efectua:

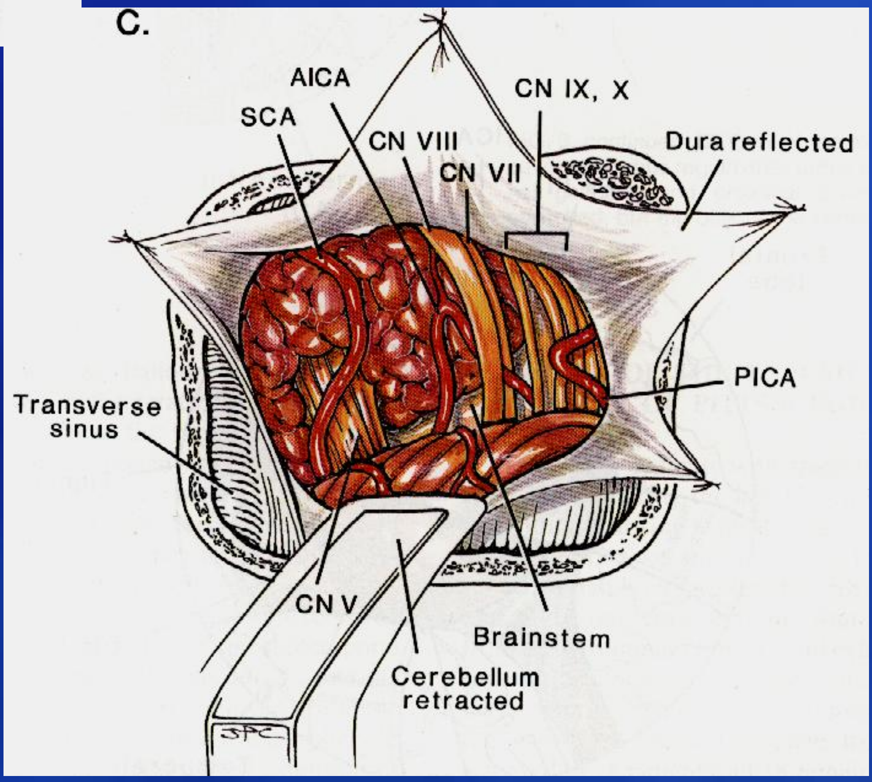
  1) suboccipital
  2) subtemporal
  3) abord mixt

ABORDUL SUBOCCIPITAL

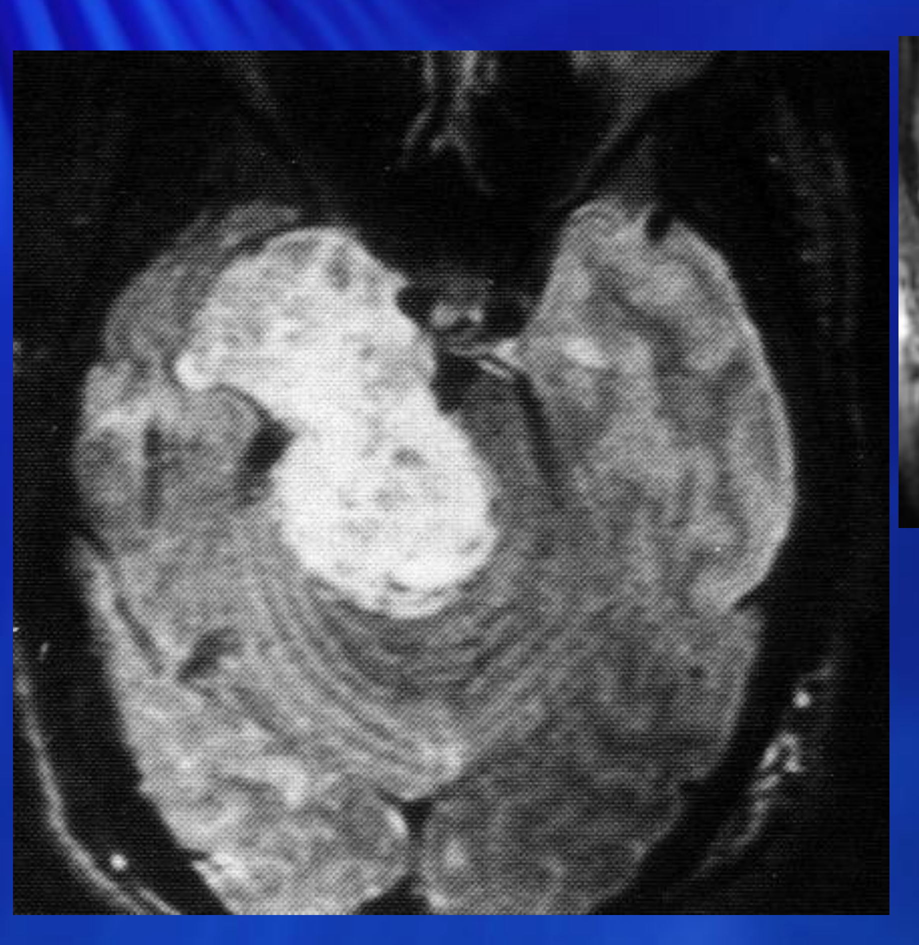


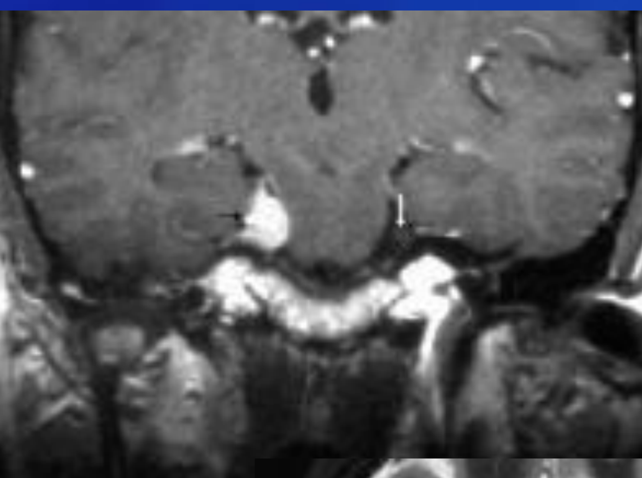


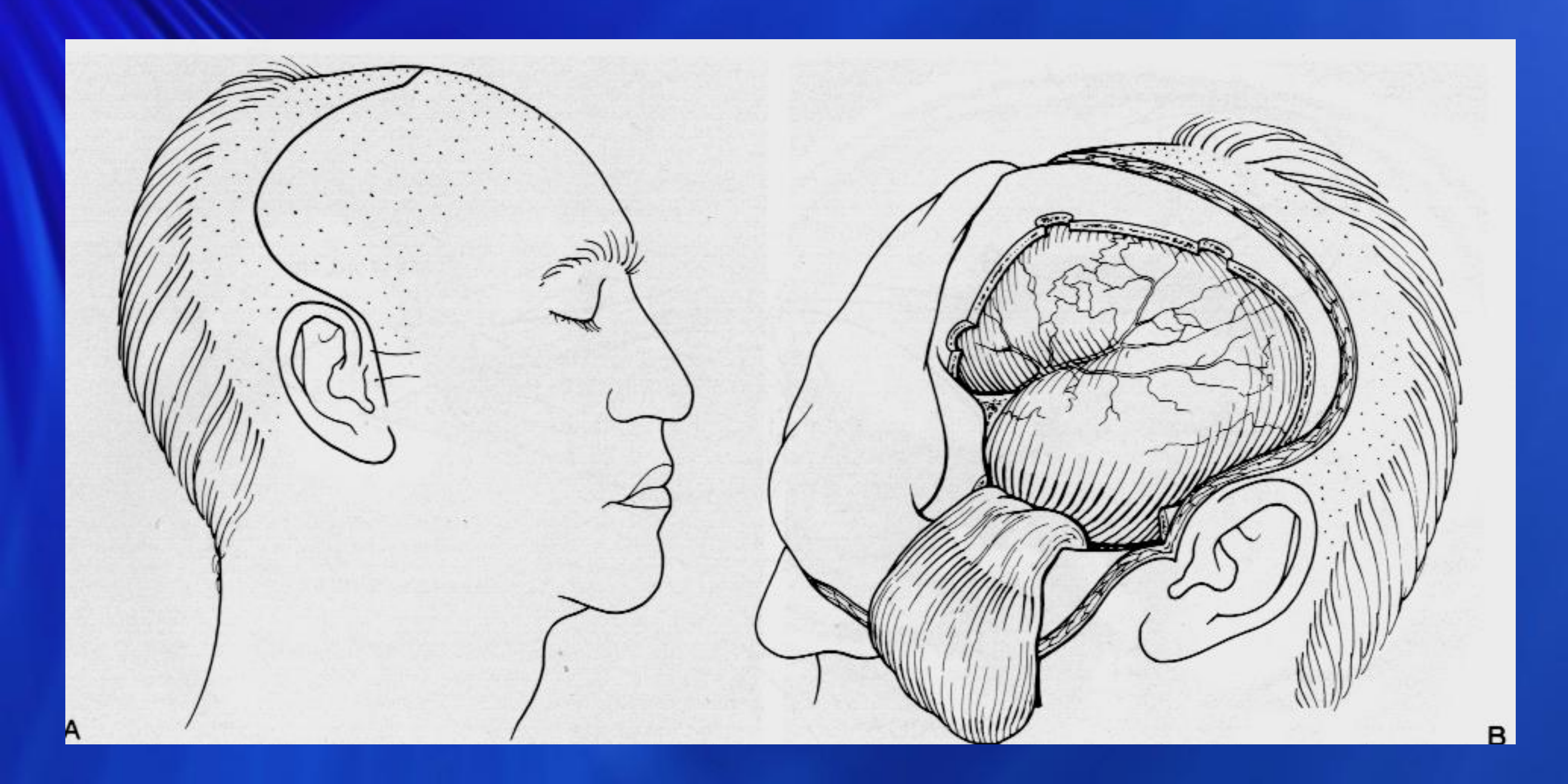

A.
B.
Sigmoid sinus
Mastoid tip
Transverse sinus

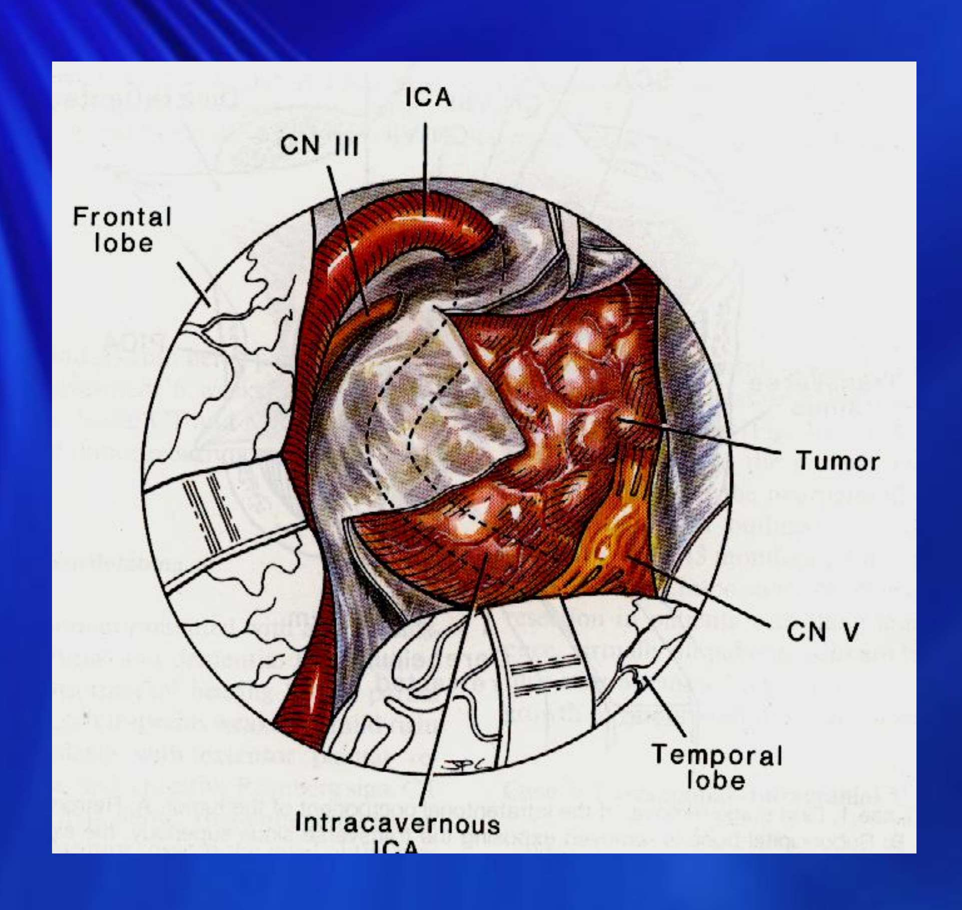

C.
AICA
SCA
CN VIII
CN VII
CN IX, X
Dura reflected
PICA
Transverse sinus
CN V
Brainstem
Cerebellum retracted

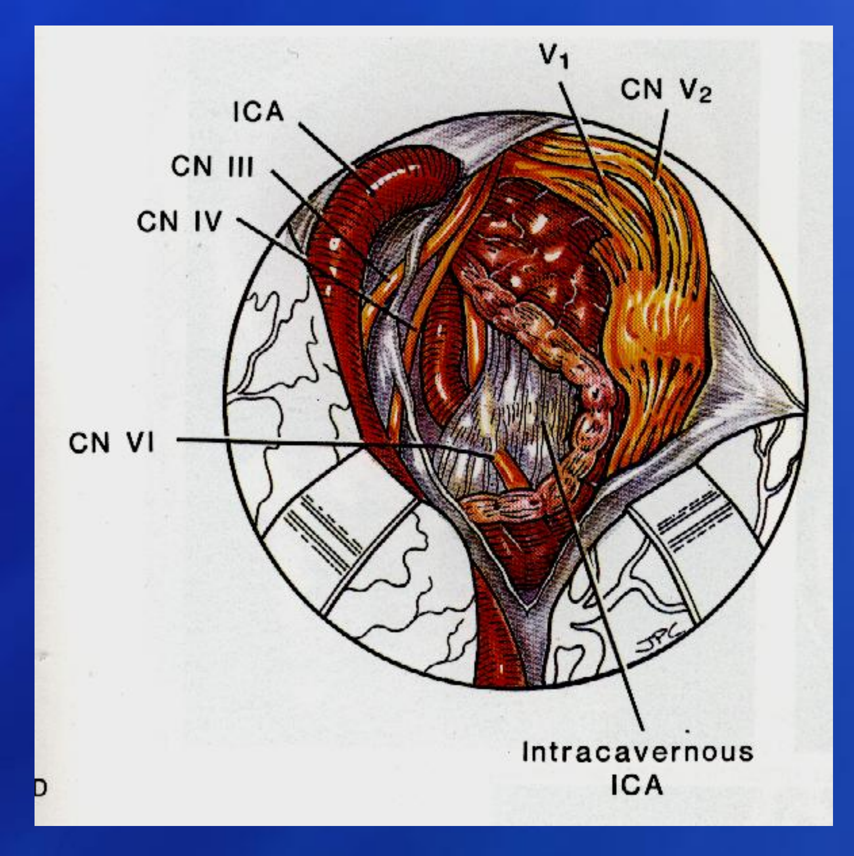
ABORDUL SUBTEMPORAL






A
B


ICA
CN III
Frontal lobe
Tumor
CN V
Temporal lobe
Intracavernous ICA


V1
CN V2
ICA
CN III
CN IV
CN VI
Intracavernous ICA

SECHELELE NERVILOR CRANIENI

- TUMORILE PESTE 3 CM- PARALIZIE FACIALA TEMPORARA IN 20% DIN CAZURI SI DEFINITIVA IN 1,5%
- TUMORILE SUB 2,5 CM-PIERDEREA AUZULUI IN 50% DIN CAZURI
- TUMORILE PESTE 3,5 CM - RISC DE AFECTARE A NERVILOR GAURII RUPTE POSTERIOARE SI A TRIGEMENULUI

SECHELE FUNCTIONALE

- Paralizia de nerv facial-
  - Scala House – Braakman - 6 grade
- Tulburari de echilibru
- Dureri nucale, cefalee
- Tulburari oculare
- Parestezii faciale
- Afectarea nervului trigemen
- Leziuni de nervi cranieni inferiori
- Suferinta de trunchi cerebral

TRATAMENTUL IMEDIAT SI TARDIV AL PARALIZIEI FACIALE

- PARALIZIA IMEDIATA-
  - NERV INTACT-PROTECTIA OCHIULUI SI ELECTROSTIMULARE FACIALA
  - NERV CUNOSCUT A FI LEZAT-TARSORAFIE.
- PARALIZIA TARDIVA LA PESTE 7 ZILE DE LA OPERATIE-APARE IN 15-29% DIN CAZURI
- RECONSTRUCTIA NERVULUI FACIAL PRIN ANASTOMOZA

  CU O PARTE DIN NERVUL HIPOGLOS SE FACE:
  - LA 1-2 LUNI DACA NERVUL A FOST SECTIONAT
  - LA UN AN DACA NERVUL A FOST APARENT INTACT SI PARALIZIA NU S-A REMIS

COMPLICAŢII POSTOPERATORII

- Hematom în focarul operator
- Ramolisment ischemic cerebelos
- Meningită
- Fistulă LCR
- Hidrocefalia

REZULTATE

MORTALITATE, MORBIDITATE

- În anii ‘60 mortalitatea era de 20 - 30%
- În prezent este de 1 - 2%

“If any neurologic surgeon were asked to name the most difficult tumor to extirpate, his answer would doubtless be the acoustic tumor.”

Dandy (1941)

MULTUMESC PENTRU ATENTIE!